8 COLECȚIA

MEDICUL DE FAMILIE

Coordonator

Conf. Dr. Florin Iordăchescu

PEDIATRIE

Vol. II

EDITURA NAȚIONAL

ISBN 973-9308-27-9

Coord. Conf. Dr.

FLOREA IORDĂCHESCU

PEDIATRIE

volumul II

EDITURA NAȚIONAL

1998

COLECTIVUL DE AUTORI

Dr. Mihaela BĂLGRĂDEAN, medic primar, doctor în științe medicale, asistent universitar U.M.F. „Carol Davila", Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Niculina BRATU, medic primar, doctorand, Clinica de Chirurgie și Ortopedie Pediatrică, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Elena BURTAN, medic primar Stomatologie, Policlinica-Spital Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Mihai BURUIANĂ, medic primar, doctor în științe medicale, profesor universitar U.M.F. „Carol Davila", Șef Clinică O.R.L., Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Anca CIUBOTARU, medic primar Oftalmologie, Policlinica-Spital Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Valeria Elena DIACONESCU, medic primar, doctorand, Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Iuliana DOBRESCU, medic primar, doctor în științe medicale, asistent universitar U.M.F. „Carol Davila", Clinica de Neuropsihiatrie Pediatrică, Spitalul „Gheorghe Marinescu", București.

Dr. Doru Hamilcar DUMBRAVĂ, medic primar, doctorand, șef lucrări U.M.F. „Carol Davila", Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Dan Cristian GHEORGHE, medic specialist, asistent universitar U.M.F. „Carol Davila", Clinica de O.R.L., Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Florea IORDĂCHESCU, medic primar, doctor în științe medicale, conferențiar universitar U.M.F. „Carol Davila", Șef Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Mihai IORDĂCHESCU, preparator U.M.F. „Carol Davila", Clinica I de Pediatrie I.O.M.C. „Alfred Rusescu", București.

Dr. Sanda MĂGUREANU, medic primar, doctor în științe medicale, conferențiar universitar U.M.F. „Carol Davila", Șef secție Neuropsihiatrie pediatrică și Centrul de Epilepsie, Spitalul „Gheorghe Marinescu", București.

Dr. Mariana MĂRDĂRESCU, medic primar, doctorand, Șef secție, Spitalul de Boli Infecțioase Colentina, București.

Dr. Ioana MIHALACHE, medic primar, doctorand, Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Maria Mihaela MIHU, medic primar, doctorand, asistent universitar U.M.F. „Carol Davila", Șef secție Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Mihai MUNTEANU, medic primar, doctorand, Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Georgeta Maria ORĂȘEANU, medic primar, doctorand, Șef lucrări U.M.F. „Carol Davila", Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Alexandru PESAMOSCA, medic primar, doctor în științe medicale, profesor universitar U.M.F. „Carol Davila", Șef Clinică Chirurgie și Ortopedie Pediatrică, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București, membru al Academiei de Științe Medicale din România.

Dr. Adela Claudia SĂLĂJAN, medic specialist, doctorand, asistent universitar U.M.F. „Carol Davila", Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Cristian SCURTU, medic primar, doctor în științe medicale, Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Doinița SFRIJAN, medic primar, doctor în științe medicale, asistent universitar U.M.F. „Carol Davila", Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Radu SPĂTARU, medic rezident, Clinica de Chirurgie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Mircea Leonid STAMATE, medic primar, doctor în științe medicale, Șef secție Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Adrian STANCIU, medic specialist, doctorand, asistent universitar U.M.F. „Carol Davila", Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Gheorghe Petroniu TOPOR, medic primar, doctorand, asistent universitar U.M.F. „Carol Davila", Clinica de Chirurgie și Ortopedie Pediatrică, Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

Dr. Luminița VLADU, medic specialist Dermatologie, doctorand, Policlinica-Spitalul Clinic de Copii „Maria S. Curie", București.

21

BOLILE RESPIRATORII

INFECȚIILE RESPIRATORII ACUTE

Dr. Doru Dumbravă

Infecțiile respiratorii rămân și la ora actuală, indiferent de nivelul de dezvoltare a unei țări, prima cauză de boală infecțioasă la copil. Ele constituie, astfel, prima cauză de morbiditate (aproximativ 50% din totalul consultațiilor în ambulatoriu), ca și de mortalitate la copilul sub 5 ani, în ciuda progreselor făcute în plan diagnostic și terapeutic. Decesul este cel mai frecvent produs de pneumonii, epiglotită și bronșiolite.

Incidență

Deși reprezintă principalul motiv al consultațiilor medicale, multe cazuri rămân necunoscute, deci nediagnosticate de către medic. Ca urmare, datele privind incidența lor reală sunt destul de relative. Prin coroborarea informațiilor furnizate de mai multe studii epidemiologice, se apreciază că la vârsta pediatrică se produc în medie 2–4 episoade/an/copil, cu două vârfuri mai semnificative.

Primul survine la vârsta de 18–24 de luni, când sunt posibile chiar 7–8 episoade/an; perioada amintită coincide cu începutul „socializării“ copilului, adică cu intrarea lui în contact cu tot mai multe persoane din afara familiei, cu integrarea în colectivitate. Infecțiile respiratorii se pot produce imediat după naștere, apariția lor fiind dependentă de factori ce pot fi influențați în mod favorabil: locul îngrijirii sugarului (la domiciliu sau într-o colectivitate), calitatea îngrijirii, frecvența cu care acesta vine în contact cu copiii mai mari sau cu adulții.

Al doilea vârf este atins în jurul vârstei de 4–5 ani, când incidența devine maximă, de 10–12 episoade/an, în special ca urmare a intrării copilului într-o colectivitate. Ulterior, la copilul de 10–12 ani, frecvența scade la 3–4 episoade/an, fiind egală cu cea a adultului.

Din numărul total de infecții respiratorii acute, 95% interesează căile respiratorii superioare (CRS), realizând în majoritatea situațiilor forme clinice ușoare, deseori afebrile, ce nu necesită întotdeauna consult medical. Restul de 5% sunt infecții de căi respiratorii inferioare (CRI), cu tablouri clinice mai severe ce impun deseori spitalizarea. Ele sunt mai frecvente în primii ani de viață, în special în primul an, când aproximativ 1 copil din 4 face o astfel de infecție.

Clasificarea anatomică a infecțiilor acute respiratorii

Este cea mai utilizată în practică, deși are unele imperfecțiuni generate de faptul că infecția și inflamația nu se limitează niciodată strict la o anumită structură anatomică. Convențional, se împart în infecții ale căilor respiratorii superioare și infecții ale căilor respiratorii inferioare.

Afectarea CRS și a CRI se produce de multe ori succesiv sau concomitent. Diagnosticul anatomic este influențat de zona pe care medicul sau pacientul o consideră ca fiind cea mai afectată.

Abordarea infecțiilor respiratorii din acest punct de vedere rămâne însă utilă în practică, atât pentru prezentarea clinică a afecțiunilor, cât și pentru orientarea diagnosticului, inclusiv a celui etiologic, pentru orientarea terapeutică și prognostic.

Infecțiile CRS reprezintă infecțiile primare ale componentelor tractului respirator *până la laringe*. Principalele entități sunt: rinitele, faringitele (inclusiv faringoamigdalitele, amigdalitele, adenoiditele), otitele, sinuzitele și, mai rar, abcesele de tip retrofaringian, periamigdalian.

Infecțiile CRI cuprind în primul rând: laringitele acute, laringotraheobronșitele, epiglotita, bronșitele, bronșiolitele și pneumoniile.

Etiologia infecțiilor acute respiratorii

Stabilirea etiologiei și clasificarea infecțiilor respiratorii pe această bază, deși foarte utilă în practică, este dificilă chiar în condițiile unei bune dotări și specializări. Pe ansamblul lor, 90% dintre aceste infecții sunt virale, rolul exact jucat de bacterii fiind mai dificil de evaluat.

Agenți infecțioși diferiți pot produce un tablou clinic similar, alteori un același agent etiologic poate produce tablouri clinice diferite, în funcție de mecanismele de apărare și de terenul biologic al gazdei. De exemplu, stafilococul auriu poate determina o simplă stare de purtător, dar și un tablou clinic de mare gravitate, cum este cel de pneumonie abcedantă.

Pentru virusuri, rickettsii, mycoplasme, tehnicile de identificare directă sunt foarte laborioase (exemplu: imunofluorescență, microscopie electronică, culturi pe țesuturi), iar cele serologice bazate pe identificarea anticorpilor specifici și creșterea titrului lor în dinamică furnizează rezultate tardive.

Pentru bacterii, dificultățile țin în primul rând de polimorfismul florei bacteriene ce poate fi incriminată, de prezența la nivelul CRS și a unor germeni condiționat-patogeni (germeni saprofiți și germeni comensali sau oportuniști, aflați în flora normală).

S-au izolat aproximativ 200 de specii bacteriene, dintre care aproximativ 70% aerobe. Densitatea acestei flore este în medie de 10^6 germeni/mL.

Specii saprofite mai frecvente sunt *Streptococcus viridans* și *Staphylococcus epidermidis*. Flora comensală cuprinde specii accidental patogene, precum streptococii, stafilococii și *Lactobacillus neiserii*, iar specii condiționat patogene sunt pneumococul, *Haemophilus*, stafilococul auriu, enterococul, enterobacteriacee. Flora anaerobă cu caracter saprofit sau comensal, cuprinde tulpini mai ales de *Fusobacterium*, *Bacteroides*, *Peptococcus*.

Prin urmare, sputa și în general secrețiile laringotraheale nu au mare valoare, fiind contaminate cu flora indigenă a CRS, iar recoltarea directă a secrețiilor bronșice nu este o procedură de rutină. Dificultăți apar și din faptul că multe infecții sunt mixte, virobacteriene.

Din aceleași considerente, cu excepția identificării streptococilor de grup A, exsudatul faringian nu are valoare diagnostică deosebită la copil.

Agenții etiologici infecțioși mai frecvent implicați sunt prezentați în tabelul 21.1. În general, aceste date sunt luate din literatură, mai ales din cea de limbă engleză și reflectă studiile epidemiologice efectuate în special în SUA. Există însă diferențe între America și Europa, precum și între țările europene. Ideal, fiecare țară ar trebui să aibă studii epidemiologice proprii.

Tabelul 21.1 – ***Principalii germeni patogeni implicați în etiologia infecțiilor respiratorii la copil***

Agent etiologic	**Observații**
Virusuri	
V. sincițial respirator (VSR) V. *parainfluenzae* (tipurile 1, 2 și 3) V. *influenzae (gripale)* tip A și B	Domină etiologic la toate grupele de vârstă
Rhinovirusuri Adenovirusuri V. nonrespiratorii (enterovirusuri, herpes, citomegalic)	Rare
Chlamydii	
Chlamydia trachomatis	Sugar mic, mai ales sub 3 luni, și în unele colectivități
Chlamydia pneumoniae (tulpina TWAR)	Copii peste 5 ani
Bacterii	
Streptococcus pneumoniae (pneumococ)	Cel mai frecvent germen bacterian pentru toate grupele de vârstă
Haemophilus influenzae tip b	Mai ales sub vârsta de 5 ani
Streptococcus grup B (SGB)	Pneumonii la nou-născut
Streptococcus β-hemolitic grup A (SGA)	Produce mai ales faringite și amigdalite, rar pneumonii
Staphylococcus aureus Germeni gram-negativi	Mai rar implicați, mai ales la sugari și la copiii cu hadicapuri biologice
Mycoplasma pneumoniae	Implicată mai ales după vârsta de 5 ani

Virusul sincițial respirator (VSR) este considerat la ora actuală principalul agent etiologic al infecțiilor respiratorii severe la sugari și la copiii mici. Determină cea mai mare parte a bronșiolitelor (50% până la 90% din cazuri), aproximativ 20–30% dintre pneumoniile virale, 15% dintre bronșite, 6–8% dintre laringitele acute (crupul viral), dar și boli febrile nediferențiate ale CRS. Global, intervine în aproximativ 1/3 din totalul infecțiilor acute respiratorii. Incidența infecțiilor cu VSR scade după vârsta de 5 ani.

Este o cauză importantă de infecții în secțiile de pediatrie și de nou-născuți (infecții nozocomiale). Contagiozitatea este foarte mare, transmiterea infecției făcându-se în special prin obiecte infectate cu secreții de la bolnavi sau adulți asimptomatici și mai puțin prin aerosoli. Imunitatea rămasă este de scurtă durată, dar, ca urmare a expunerilor succesive, severitatea tabloului clinic scade progresiv, cu vârsta.

VSR pare a fi implicat în producerea unor cazuri de moarte subită la sugari în primul trimestru de viață, probabil ca urmare a crizelor de apnee ce se pot asocia infecției cu acest virus.

Virusurile paragripale (*parainfluenza*) *tipurile 1, 2 și 3* produc infecții cu un spectru larg de manifestări ce cuprind laringitele acute (în care domină etiologic), laringotraheobronșite și pneumonii de tip viral. Reinfecțiile sunt posibile, dar și în cazul lor forma clinică devine progresiv mai ușoară. În general 80% din infecțiile produse interesează CRS.

Virusurile gripale (influenza) sunt mai rar implicate în comparație cu cele deja amintite, cu excepția episoadelor epidemice. Copilul în general nu face simptomatologia sistemică severă de tip gripal ce apare la adult, ci mai ales boli febrile însoțite de semne de participare din partea CRS și/sau, mai rar, din partea CRI.

Rhinovirusurile produc în primul rând infecții ale CRS, tabloul clinic dominant fiind cel de rinită („guturai").

Adenovirusurile produc mai puțin de 10% din totalul infecțiilor respiratorii la copil, cele mai multe forme clinice fiind ușoare, asimptomatice sau moderate. Cel mai adesea tabloul clinic este de faringită sau faringoconjunctivită, însoțită de febră. Mai rar, pot determina și infecții severe ale CRI, bronșiolite, pneumonii, însoțite adesea de un sindrom clinic asemănător tusei convulsive. Infecția CRI cu anumite serotipuri poate fi urmată de sechele severe, precum bronșiolita obliterantă cu sindrom bronhoobstructiv cronic și bronșiectazia. Mai pot produce conjunctivită flictenulară și cheratoconjunctivită, limfadenită mezenterică și cistită hemoragică. Mai rar implicate și generând infecții ale CRS sunt virusurile Coxsackie și ecovirusurile.

Bacteriile joacă un rol etiologic mai redus, apreciat la numai 5% din totalul infecțiilor respiratorii, dar tablourile clinice determinate sunt cele mai severe, în special cele de tip pneumonic.

Streptococcus grup A β-hemolitic, este singurul germen bacterian implicat în etiologia primară a faringitelor și faringoamigdalitelor (uneori însă greu de diferențiat clinic de cele virale !). Alt germen ce mai poate afecta primar CRS este bacilul difteric, care însă nu ar trebui să mai intre în discuție la ora actuală pentru țările dezvoltate.

Haemophilus influenzae tip b poate produce epiglotita acută, otite medii, pneumonii.

Streptococcus pneumoniae este agentul etiologic major al pneumoniilor bacteriene (pe ansamblu, cele mai multe pneumonii fiind însă produse de virusuri și mycoplasme).

Staphylococcus aureus este implicat mai rar în etiologia pneumoniilor, dar forma clinică particulară, stafilococia pleuropulmonară pe care o determină, este severă.

Mycoplasma pneumoniae poate produce atât infecții ale CRS, cât și ale CRI, precum faringoamigdalite, faringite, otită medie, bronșite. Are rol important în etiologia pneumoniilor la copilul de peste 5 ani.

Principalele trăsături etiologice, anatomice (adică distribuția leziunilor, localizarea infecției) și, ca urmare, tabloul clinic al unei infecții respiratorii mai sunt influențate direct și de o serie de factori, dintre care unii țin de gazdă, iar alții de mediu.

a) Factorii care țin de gazdă joacă un rol important în determinarea trăsăturilor unei boli infecțioase, intervenind cel mai probabil pe linie imunologică. Înțelegerea exactă a modului în care o fac este încă parțială.

Vârsta aduce cu sine anumite particularități ale mecanismelor de apărare de care poate dispune organismul copilului în diferite momente ale creșterii și dezvoltării sale. Ele vor influența atât etiologia, cât și localizarea infecțiilor respiratorii. Cele mai multe infecții se produc între 2 și 5 ani, iar cele mai grave în primii 3 ani de viață și îndeosebi la sugar. Bronșiolita este principala infecție de CRI în primele 6 luni, pneumoniile în primi doi ani, iar laringotraheobronșitele între 9 luni și 3 ani. Majoritatea deceselor prin boli respiratorii se produc până la vârsta de 3 ani.

Terenul, deci statusul biologic al copilului, intervine prin handicapurile biologice pe care le poate aduce: anemie, rahitism distrofie. Frecvența mai mare a infecțiilor de CRI la foștii prematuri pe parcursul primului an de viață se datorează parțial și efectelor reziduale ale bolii membranelor hialine, pe lângă celelalte particularități biologice.

Factorii imunologici intervin în mod cert. Separarea netă între normal și anormal în privința răspunsului imunologic la agresiunea infecțioasă este dificil de făcut, mecanismele fiind intricate, interdependente. Uneori poate fi demonstrat în mod clar un deficit privind imunoglobulinele, alteori cel al funcției fagocitare sau limfocitare. Intervin mecanisme imune sistemice și locale. În stadiul actual nu pot fi identificate și modificările minore ale imunității.

Se impune însă, după eliminarea celorlalți factori ce țin de gazdă și/sau de mediu, o investigare cât mai completă a statusului imun la copiii ce fac infecții repetate și/sau severe.

Alimentația naturală. S-a demonstrat scăderea frecvenței infecțiilor respiratorii cu VSR la sugarii alimentați natural, în special în primele 4 luni de viață. Cum intervine laptele matern în cazul infecțiilor virale nu este foarte clar, fiind vorba foarte probabil și de elemente ce țin de mediul în care este îngrijit copilul (vezi și în capitolul 1 „Nutriția").

b) Factorii de mediu (colectivitatea din care provine copilul). Familia intervine în primul rând prin nivelul său economico-social și cultural. În cadrul ei, calitatea îngrijirii materne este probabil cel mai important factor de mediu. Atenția acordată copilului, afectivitatea, capacitatea de a sesiza orice semn sau simptom anormal și de a solicita rapid ajutorul, modul de a prepara alimentația și de a o adapta la vârsta copilului, de a-l îmbrăca adecvat, a-l spăla și menține curat, sunt doar câteva elemente ce reflectă calitatea îngrijirii materne. Evident, ea este mult influențată de nivelul socio-economic și cultural.

Gradul de expunere la infecții ține și de numărul de membri dintr-o familie. Prezența unor copii mai mari crește frecvența infecțiilor respiratorii la sugar de 3–6 ori. La fel, contactul și prezența mai frecventă a adulților în preajma sugarului. Copiii ocrotiți în colectivități sau cei cu spitalizări prelungite (hospitalism), în special la vârste mici, sunt și ei mai expuși.

Fumatul de către părinți și transformarea copilului într-un fumător pasiv este în mod clar un factor negativ. Cu ajutorul studiilor statistice s-a constatat că frecvența pneumoniilor și a bronșitelor pe parcursul primului an de viață crește cu aproximativ 50% dacă unul dintre părinți este fumător și se dublează dacă ambii părinți fumează. Este probabil factorul de mediu cu influență nefastă pentru copil ce poate fi cel mai ușor eliminat.

Frecvența globală a infecțiilor respiratorii nu este mult influențată de clasa socială, în schimb în mod cert infecțiile severe, în special cele de căi respiratorii inferioare, survin în mediile cu nivel socio-economic scăzut. Aceeași situație este valabilă și pentru cazurile ce necesită spitalizare. Motivația este complexă și ține de factorii de mediu deja menționați și aflați sub influența economicului.

Poluarea atmosferică intervine în special prin favorizarea recurențelor de boli respiratorii, în general, și nu prin influențarea directă a infecțiilor acute. Alți factori de mediu ce intervin în influențarea frecvenței infecțiilor respiratorii sunt anotimpul și aria geografică.

Profilaxia infecțiilor respiratorii

Așa cum s-a arătat cu ajutorul datelor statistice, infecțiile respiratorii reprezintă principala cauză de morbiditate și mortalitate la sugar și copii. Ele determină importante cheltuieli de sănătate și destule probleme în familiile copiilor bolnavi. Ca urmare, profilaxiei lor primare, deci măsurilor ce urmăresc prevenirea producerii acestor infecții, li se acordă o mare atenție.

Vaccinările utilizabile la ora actuală în profilaxia primară respiratorie sunt: vaccinarea BCG, DTP, vaccinul mixt anti-rujeolă-oreion-rubeolă (în România, numai antirujeolic), vaccinul anti-*Haemophilus influenzae* tip b (Hib) ce a intrat în multe țări în schema vaccinărilor obligatorii (a se vedea „Vaccinările" în capitolul 19).

În condiții speciale se mai practică vaccinarea anuală antigripală. Se apreciază că nu este utilă pentru copiii normali cu o bună capacitate de apărare, fiind în schimb indicată pentru cei cu risc crescut de a face infecții de căi respiratorii inferioare (exemplu: cardiopatii congenitale cu șunt stânga-dreapta, mucoviscidoza, astmul, boli neuromusculare și osoase ce determină deformarea cutiei toracice, displazia bronhopulmonară etc.).

În aceeași categorie intră și vaccinul antipneumococic (valabil la ora actuală împotriva a 23 de serotipuri), vaccin polizaharidic cu o eficiență mai mică sub vârsta de 2 ani, recomandat în condiții de asplenie funcțională sau anatomică; realizează titruri eficiente pentru cel puțin 4 ani, dar nu este eficient în prevenirea otitei medii pneumococice.

Prepararea și utilizarea de autovaccinuri din flora respiratorie proprie fiecărui pacient nu este eficientă. Din păcate, cu excepția celor câteva vaccinuri amintite, o vaccinare eficientă împotriva infecțiilor respiratorii virale care domină spectrul etiologic nu este încă posibilă. Pentru virusul sincițial respirator, cel mai frecvent implicat la sugar și copilul mic, încă nu s-a pus la punct un vaccin eficient. Apar probleme puse și de numărul mare al celorlalte virusuri ce pot interveni, precum și de înțelegerea procesului imunologic declanșat de infecțiile respiratorii.

Ca urmare, devin utile și mai ușor de efectuat alte măsuri ce vizează profilaxia primară precum: testările periodice la tuberculină, eliminarea factorilor de mediu ce cresc riscul îmbolnăvirilor respiratorii (fumatul de către părinți, aglomerația etc.), creșterea calității îngrijirii materne. La nivelul spitalelor: luarea măsurilor corecte de izolare, prevenirea aglomerației, a circulației excesive a personalului medical și nemedical, utilizarea îmbrăcămintei de protecție, spălarea frecventă a mâinilor etc.

La ora actuală și la nivelul actual de dezvoltare al mijloacelor de prevenire, nu se așteaptă progrese semnificative în domeniul bolilor respiratorii, care vor rămâne o problemă majoră de sănătate pentru copii.

INFECȚIILE ACUTE ALE CĂILOR RESPIRATORII SUPERIOARE

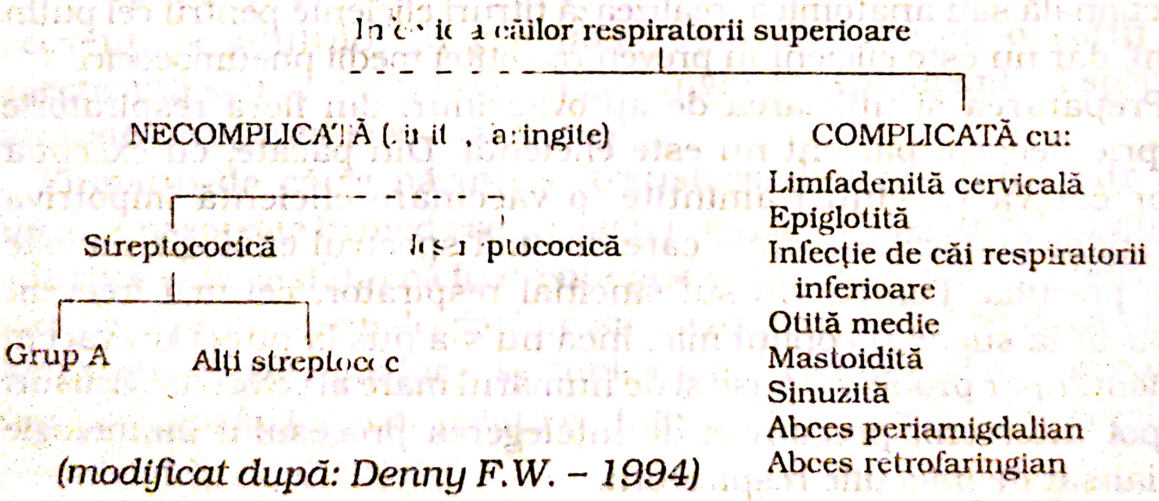
Dr. Doru Dumbravă

Etiologia lor este variată, predominant virală și, prin urmare majoritatea lor nu este influențată de tratamentul antibiotic. Pot evolua cu febră, dar și în afebrilitate și, în general, cu mici excepții, tabloul clinic are o mică valoare în orientarea diagnosticului etiologic.

Unele virusuri pot determina sindroame clinice destul de distincte pentru a servi unei bune orientări etiologice, precum: gingivo-stomatita sau herpangina produse de virusul herpes simplex, febra faringoconjunctivală determinată de adenovirusuri, faringita limfonodulară și boala mână-picior-gură (cu leziuni veziculare la aceste niveluri) produsă de enterovirusuri.

Mijloacele de laborator utile unui diagnostic etiologic rapid sunt și ele destul de limitate. Ca urmare, pentru medicul curant, un mod de abordare practic și cu implicații terapeutice este propus în figura 21.1.

Figura 21.1 – ***Clasificarea infecțiilor acute ale căilor respiratorii superioare (inclusiv a faringitelor și faringoamigdalitelor)***


Infecția căilor respiratorii superioare
NECOMPLICATĂ (rinite, faringite)
COMPLICATĂ cu:
Limfadenită cervicală
Epiglotită
Infecție de căi respiratorii inferioare
Otită medie
Mastoidită
Sinuzită
Abces periamigdalian
Abces retrofaringian
Streptococică
Nestreptococică
Grup A
Alți streptococi

(modificat după: Denny F.W. – 1994)

Cele mai multe dintre infecțiile CRS sunt necomplicate și ușor de diagnosticat, clinic fiind vorba mai ales de rinite și faringite acute. Principala problemă practică este de a stabili dacă respectiva infecție este sau nu bacteriană. Acest element este important, întrucât dintre bacterii, în formele primare de infecție necomplicată a CRS, doar cele cu streptococul de grup A beneficiază în mod real de un tratament antibiotic. Pentru formele considerate complicate, etiologia bacteriană are unele particularități ce vor fi prezentate la fiecare entitate.

Rinofaringita acută (rinita acută, „guturaiul")

Este cea mai frecventă și banală infecție a CRS, având o evoluție de scurtă durată, dominată de simptome locale precum obstrucția nazală și rinoreea. La copilul mic se poate extinde mai ușor implicând și nazofaringele, urechea medie sau sinusurile paranazale, iar formele clinice mai severe se însoțesc de febră și de alte semne generale de boală.

Etiologia este dominată de virusuri, aproximativ 200 de serotipuri, mai ales rhinovirusuri, coronavirusuri. Infecția cu *M. pneumoniae* localizată la rinofaringe poate și ea determina, la copilul mic, un tablou clinic similar celui produs de virusuri.

Infecțiile bacteriene primare ale rinofaringelui pot fi produse de *Streptococcus* grup A, *Corynebacterium diphteriae, Neisseria meningitidis și N. gonorhoeae.* Alți germeni bacterieni, precum *H. influenzae, S. pneumoniae și S. aureus,* pot infecta secundar CRS și/sau CRI, fiind astfel implicați în producerea formelor complicate de infecții.

Tabloul clinic este în general mai sever la sugari și la copiii mici, la care debutul este adesea cu febră însoțită de iritabilitate, indispoziție, strănut, iar la copilul mare și de dureri faringiene, senzația de nas înfundat. Ca în multe alte infecții acute respiratorii, febra ridicată poate duce la declanșarea unor convulsii, mai ales la vârstă mică.

Aceste simptome sunt urmate după câteva ore de obstrucția nazală, rinoree inițial seroasă, dar care poate deveni seromucoasă, gălbuie, chiar în absența unei infecții bacteriene secundare. Obstrucția nazală poate constitui o problemă la sugari, a căror respirație este în primul rând nazală și care pot avea dificultăți în timpul alimentației, somnului sau chiar o veritabilă detresă respiratorie moderată. Unii pot prezenta vărsături și chiar diaree și, în general, o diminuare a apetitului și a activității. Cu toate acestea, starea generală se menține bună, copilul continuă să arate bine.

Copilul mare poate acuza în plus cefalee, dureri musculare, astenie, dureri la deglutiție sau o durere faringiană permanentă. Faza acută durează în medie 2–4 zile. Evoluția și durata sunt variate, în general primele simptome ce dispar fiind strănutul și durerea faringiană. Rinoreea poate persista mai multe zile, devenind chiar purulentă.

Simptomele amintite pot fi ulterior însoțite și de tuse, urmată uneori de vărsături, ce pot apoi persista ca unic simptom până la aproximativ două săptămâni de la debutul afecțiunii. Mai rar, infecția evoluează spre sinusuri și urechea medie, fie ca infecție virală primară, fie ca una bacteriană secundară. În unele cazuri procesul infecțios-inflamator coboară spre CRI, simptomatologia inițială fiind urmată de cea specifică interesării laringelui, traheei, bronhiilor.

La examenul fizic copilul este vioi, reactiv și nu pare a fi serios bolnav. Semnele clinice sunt banale: rinoree, hiperemia bucofaringelui și a mucoasei nazale, uneori epistaxis și o moderată adenopatie cervicală.

Nu se indică nici un examen de laborator, cu excepția cazurilor în care participarea faringiană este importantă și infecția streptococică poate constitui o problemă (vezi „Faringitele acute").

Îngrijirea se bazează pe un tratament simptomatic, suportiv. Se va asigura un aport de lichide adecvat, a cărui realizare trebuie atent urmărită la sugari, precum și menținerea unei atmosfere cu o umiditate normală, chiar prin folosirea unui vaporizator în camera copilului.

Secrețiile nazale vor fi îndepărtate la cei mici cu ajutorul unor tampoane de vată, a pompițelor de aspirație nazală, urmate de instilarea a 1–2 picături de ser fiziologic sau dintr-un preparat vasoconstrictor nazal (exemplu: soluția de efedrină 0,125–0,25% în ser fiziologic). Nu se folosesc soluțiile uleioase, iar adăugarea de antibiotice, corticosteroizi sau antihistaminice nu le crește eficiența. Aceste manevre de dezobstrucție vor fi făcute cu 15–20 de minute înaintea meselor și înainte de culcarea copilului. La nevoie, pot fi repetate după un interval de timp similar. Preparatele vasoconstrictive nu se folosesc mai mult de 4–5 zile, întrucât după acest interval pot produce o iritație chimică a mucoasei, imitând o veritabilă rinită infecțioasă.

Precizări: (1) Nu se administrează soluții de efedrină la nou-născuți și sugari din cauza efectelor sistemice (agitație extremă) și în nici un caz soluții în concentrație de 0,5–1%; (2) Nafazolina nu se folosește niciodată la sugari, iar la copiii între 1 și 3 ani diluată 1 : 2 și 1 : 1 la cei peste 3 ani.

La sugari, drenajul foselor nazale mai poate fi favorizat de menținerea copilului aplecat în față sau culcat pe burtă, în măsura în care respirația nu este jenată. Febra va fi combătută cu paracetamol, în special în primele zile de boală, când ea poate fi o problemă. Întrucât la copiii infectați cu virusurile *influenza* (gripă), aspirina pare a crește riscul de producere a unui sindrom Reye, ea nu se recomandă a fi utilizată la cei ce au semne de infecție respiratorie.

Atenție la utilizarea spray-urilor nazale de către copiii mari, ea trebuind a fi făcută sub control, pentru a preveni abuzul. Antibioticele nu au nici o indicație, ele nu limitează durata de evoluție și nici nu reduc risul unor infecții bacteriene secundare. Antihistaminicele nu sunt nici ele eficiente (este vorba aici de rinite infecțioase, nu de cele alergice !), iar vitamina C și γ-globulinele nu reduc frecvența sau severitatea infecției.

Părinții vor trebui lămuriți că în general mijloacele farmacologice de tratament nu sunt foarte eficiente, rezultatul nu este rapid și nici spectaculos, fiind posibilă persistența unor simptome, mai ales a tusei, pentru un interval mai mare de timp, chiar de două săptămâni.

Faringite și faringoamigdalite

Amigdalele (tonsile) palatine și țesutul limfoid nazofaringian (amigdala nazofaringiană Luschka sau adenoida) aparțin țesutului limfatic perifaringian, cunoscut anatomic și sub denumirea de inelul lui Waldeyer. Acest țesut cu rol în apărarea antiinfecțioasă și dezvoltarea normală a sistemului imunologic poate avea ca principale manifestări patologice pe cele legate de infecție și de hipertrofie, aceasta din urmă fiind în general tranzitorie și secundară infecției.

Inflamația lor acută, niciodată atât de strict localizată – amigdalită (tonsilită) acută și adenoidită acută – face parte din grupul mai larg al faringitelor acute (angine acute) ce include *toate* infecțiile acute ale faringelui. În funcție de extinderea, apreciată de către medic, a procesului inflamator, se poate vorbi de faringite, amigdalite, faringo-amigdalite, toate punând din punct de vedere practic aceleași probleme de diagnostic etiologic și tratament.

Prezența sau absența amigdalelor nu influențează susceptibilitatea, frecvența, evoluția sau apariția complicațiilor într-o faringită acută.

În privința hipertrofiei acestor formațiuni limfatice, principala problemă practică este legată de scoaterea lor, dacă ea este necesară și când este momentul optim. Deși se scot adesea împreună cu ocazia aceleiași intervenții, se pot practica și tonsilectomie, și adenoidectomie separate, în special la copiii sub vârsta de 4–5 ani.

Afectarea amigdalelor este foarte rară la sugari, ea atingând un vârf la grupa 4–7 ani, frecvență ce se menține apoi și la copilul mare.

Țesutul limfoid adenoidian este dispus în nazofaringe, în special la nivelul peretelui posterior și al tavanului. Când se hipertrofiază, se creează niște mase de țesut limfoid de diferite dimensiuni ce umplu bolta nazofaringiană, se interferează cu trecerea aerului prin fosele nazale, obstruează trompa lui Eustachio și blochează clearance-ul mucusului nazal.

Etiologie. Febrile sau nu, cele mai multe faringite sunt virale și constituie doar o componentă a unei infecții difuze a CRS. Bacteriile realizează forme mai localizate de infecție, dintre ele cel mai important fiind *Streptococcus* grup A β-hemolitic care, cu excepția unor episoade epidemice, produce mai puțin de 15% din totalul faringitelor acute. El este important atât prin poziția dominantă ocupată între bacterii, cât și prin bolile poststreptococice pe care le poate declanșa reumatismul acut și glomerulonefrita difuză acută (tabelul 21.2).

Tabelul 21.2 – ***Etiologia bacteriană a faringoamigdalitelor la copii***

Cel mai frecvent:	*Streptococcus* grup A
Rar:	*Streptococcus* grup C și G *Mycoplasma pneumoniae* *Chlamydia pneumoniae* *Arcanobacterium hemolyticum*
Foarte rar:	*Neisseria gonorrhoeae* *Neisseria meningitidis*
Nu sunt implicați:	*Chlamydia trachomatis* *Haemophilus influenzae* *Moraxella catarrhalis* *Staphylococcus aureus* *Streptococcus pneumoniae*

(modificat după: Denny F.W. – 1994)

Celelalte bacterii proliferează în faringe în timpul infecțiilor virale, moment în care pot fi identificate în culturile faringiene. Nu determină boli sechelare și, ca urmare, atitudinea față de ele, cu excepția lui *N. gonorrhoeae* și *N. meningitidis*, ce se pot asocia cu infecții sistemice severe, este asemănătoare cu aceea din faringitele virale. Efectul tratamentului antibacterian, cu cele două excepții amintite, este în general minim și ca atare nu este necesar.

Analiza separată a frecvenței faringitelor acute în cadrul infecțiilor CRS este dificilă. Este apreciată în medie la 5–7 episoade/copil/an, iar a celor streptococice la aproximativ una, la fiecare 4–5 ani/copil.

Sub vârsta de 2 ani diagnosticul de faringoamigdalită este rar, cele mai multe cazuri apărând la copilul școlar. Mai frecvent implicate etiologic în această perioadă sunt virusurile, ele producând forme mai difuze de infecție a CRS. Copilul sub 2 ani nu are receptori pentru streptococul de grup A (dar are pentru cei de grup B și D) și, ca urmare, el va fi izolat mai ales la copiii între 5 și 15 ani. Streptococul de grup G și C poate să apară și el la școlarul mare, la adolescent și adultul tânăr. Peste vârsta de 12 ani mai poate fi implicată și *M. pneumoniae*.

Frecvența maximă sezonieră a faringitei streptococice este atinsă la sfârșitul iernii și începutul primăverii.

Virusurile ce pot produce mai frecvent faringite, uneori dificil de diferențiat de cele bacteriene, sunt prezentate în tabelul 21.3.

Toți agenții etiologici ai infecțiilor respiratorii sunt transmiși prin contact strâns cu persoana bolnavă/purtătoare sau prin picături de dimensiuni mai mari ce conțin secreții respiratorii și germeni. Doar virusurile gripale pot fi transmise la distanțe mai mari sub formă de mici particule de aerosoli.

Tabelul 21.3 – ***Etiologia virală a faringoamigdalitelor la copii***

Cel mai frecvent:	Adenovirusurile tipul, 1, 2, 3 și 5
Mai rar:	Virusul sincițial respirator Virusul *paragripal (parainfluenza)* Virusul *influenza* Virusul Epstein-Barr Enterovirusuri Virusul herpes simplex
Foarte rar:	Coronavirusuri Rhinovirusuri

(modificat după: Denny F.W. – 1994)

Tablou clinic. Anamneza va urmări posibilul contact cu cazuri similare din colectivitate sau familie, momentul debutului, durata evoluției, intensitatea simptomatologiei. Spectrul manifestărilor clinice este foarte variat, de la forme ușoare la cele severe și de multe ori este dificil ca numai pe baza lor să poată fi identificată etiologia streptococică. Datele clinice esențiale sunt prezentate în tabelul 21.4.

Tabelul 21.4 – ***Principalele trăsături clinice ale faringoamigdalitei streptococice***

Debutul brusc:	Durerea faringiană permanentă sau la deglutiție Febră Cefalee Grețuri, vărsături, dureri abdominale Inflamația faringelui și amigdalelor Exsudat amigdalian cel mai adesea folicular Erupție scarlatiniformă
Manifestări rare ce sugerează altă etiologie:	Conjunctivită Tuse Laringită (stridor, disfonie) Diaree Rinoree (excepție: copilul mic) Mialgii, stare de slăbiciune musculară

(modificat după : Denny F.W. –1994)

La copilul mic, tabloul clinic este dominat de febră, irascibilitate, dificultăți în alimentație și chiar de refuzul de a primi alimente și lichide, dureri abdominale, vărsături, eventual diaree.

La copilul mai mare, peste 2 ani, debutul este brusc, cu febră ridicată (peste 38,4°C) – alteori ea nu apare în primele 12 ore de boală –, stare generală proastă, cefalee, durere faringiană de intensitate variabilă, dificultăți la deglutiție (disfagie), posibilă adenopatie cervicală anterioară dureroasă, uneori și apariția unei erupții scarlatiniforme. Și la acești copii mai mari sunt posibile durerile abdominale și vărsăturile.

Examenul clinic obiectiv cuprinde ca principale elemente:

– copilul poate să apară ușor bolnav, alteori mai sever, cu febră în general ridicată, ce se poate menține 1–4 zile; în formele clinice severe copilul rămâne afectat chiar două săptămâni, durata medie fiind de 7–10 zile;

– mărirea în volum a amigdalelor, hiperemie intensă faringoamigdaliană, inclusiv a pilierilor, apariția unui exsudat pe amigdale cel mai adesea cu distribuție foliculară, posibile peteșii pe vălul palatin, edem și hiperplazie limfoidă la nivelul faringelui;

– adenită cervicală anterioară și mai ales subangulomandibulară.

Infecția virală poate determina un sindrom clinic mai mult sau mai puțin specific (vezi etiologia în general a infecțiilor respiratorii) sau semne și simptome precum: conjunctivita, rinita, tusea, răgușeala disfonia. Prezența lor sugerează diagnosticul de faringită virală. Mononucleoza se însoțește de limfadenopatie, hepatosplenomegalie, edem palpebral, erupție a cărei apariție este frecvent asociată cu administrarea de ampicilină.

Laborator. Valoarea diverselor mijloace de laborator în diagnosticul rapid al faringoamigdalitelor streptococice este prezentată în tabelul 21.5.

*Tabelul 21.5 – **Valoarea unor mijloace de laborator în diagnosticul infecțiilor streptococice***

Foarte utile:	Strep testurile rapide Exsudatul faringian
Valoare limitată:	Numărătoarea de leucocite și formula leucocitară Titrul ASLO
Fără valoare:	Reactanții de fază acută: VSH, proteina C-reactivă

(modificat după; Denny F.W. – 1994)

Strep-test-ul urmărește identificarea rapidă (în aproximativ 10–60 de minute) a antigenelor streptococice prin reacții de latex-aglutinare, fluorescență enzimatică și de tip ELISA. Sensibilitatea metodelor este cuprinsă între 62–95%, iar specificitatea atinge 88 –100%. Deci, față de culturi, 10–15% dintre infecții pot totuși scăpa diagnosticului prin metode rapide.

Fiind strict specific streptococilor de grup A, nu pot fi detectate tulpinile de grup C și G.

Standardul „de aur" îl reprezintă în continuare culturile faringiene, dar ele sunt mai scumpe, iar rezultatul nu este atât de rapid. Determinările de anticorpi specifici (exemplu: ASLO) sunt utile în diagnosticul retrospectiv.

Clinicianul trebuie avizat asupra faptului că un pacient netratat poate rămâne purtător faringian de streptococ și după faza acută a bolii, timp de săptămâni sau chiar luni de zile. În general, aceste tulpini nu mai sunt periculoasă pentru pacient, o dată depășită faza acută a bolii și relativ neinfecțioasă pentru contacți. Comentariile ce se pot face în legătură cu starea de purtător sunt:

- pozitivitatea culturilor faringiene se diminuează în timp după episodul infecțios inițial;
- contagiozitatea este invers proporțională cu durata stării de purtător;
- complicațiile supurative sunt mai frecvente în faza acută;
- reumatismul articular acut poate să apară în primele 3–5 săptămâni după debutul infecției streptococice; starea de purtător după acest interval este mai puțin periculoasă.

În formele virale de faringită complicațiile sunt foarte rare. În cele streptococice, mai ales la organisme debilitate, sunt posibile unele complicații supurative (vezi infecțiile de CRS complicate) și meningita; alături de ele, complicații tardive precum reumatismul articular acut și glomerulonefrita difuză acută.

Limfadenita mezenterică se poate asocia faringitelor acute indiferent de etiologia lor, determinând dureri abdominale însoțite sau nu de vărsături ce simulează îndeaproape apendicita. Copilul mic poate face o formă mai severă de boală cu febră neregulată ce se menține chiar și 4–8 săptămâni, complicațiile locale fiind și ele mai frecvente.

Tratament (a se vedea și capitolul 19, „Infecția cu streptococ din grupa A")

Întrucât chiar și unele faringoamigdalite însoțite de apariția unui exsudat pe amigdale pot fi de origine virală, instituirea tratamentului antibiotic va trebui să se bazeze pe rezultatul testelor rapide de detectare a antigenelor și/sau pe culturi, cu excepția situațiilor evidente epidemiologic și clinic. Obiectivele tratamentului într-o faringoamigdalită streptococică sunt:

- obținerea vindecării și prevenirea complicațiilor supurative;
- pacientul să devină cât mai rapid necontagios pentru contacți;
- prevenirea bolilor poststreptococice.

Penicilina rămâne în continuare antibioticul de elecție, ea putând fi administrată oral sub formă de *penicilină V* în doză de 25–50 mg/kg/zi repartizate în 3 prize, timp de 10 zile (1 mg = 1699 UI). O alternativă, mai dureroasă însă pentru copil, o constituie administrarea unei doze IM de benzathin-penicilină G (sub 15 kg – 300.000 u; 15–30 kg – 600.000 u; între 30–45 kg – câte 900.000 u; peste 45 kg – 1.200.000 u).

Această cale se preferă în situațiile în care diagnosticul etiologic rămâne incert, dacă nu suntem siguri că tratamentul oral va fi urmat în totalitate sau dacă va fi bine tolerat, la copiii cu recurențe mai frecvente.

Dacă copilul este alergic la penicilină se va folosi eritromicină sau alte macrolide, clindamicină sau o cefalosporină orală. Nu sunt active tetraciclinele, asocierea trimethoprim/sulfamethoxazol și sulfonamidele (acestea din urmă putând fi însă utilizate în tratamentul profilactic).

Durerea faringiană severă poate răspunde la administrarea de paracetamol, la o gargară cu apă sărată și călduță sau la inhalarea de aburi. Copilul nu trebuie forțat să mănânce, el preferând lichidele și alimentele ușoare semisolide.

Copiii tratați devin necontagioși la câteva ore după începerea terapiei și, ca urmare, pot intra în colectivitate când starea generală le-o permite, fără a aștepta cele 10 zile necesare terminării tratamentului antibiotic. Dacă simptomatologia a dispărut, nu mai sunt necesare determinări biologice ulterioare pentru a urmări negativarea exsudatului faringian. La contacți nu se fac astfel de determinări decât dacă sunt simptomatici. Starea de purtător va crea însă dificultăți în diagnosticul etiologic al unor eventuale faringoamigdalite ulterioare. Ea va trebui eradicată dacă copilul sau un alt membru al familiei face infecții streptococice frecvente sau dacă este prezent un istoric de reumatism acut sau de glomerulonefrită acută.

În cazul în care copilul are 3 sau mai multe infecții acute streptococice bine documentate pe parcursul a 6 luni, se va institui tratament profilactic cu penicilină (pe cale orală zilnic, sau prin injecții IM cu benzathin-penicilina G; vezi și „Profilaxia antimicrobiană", în capitolul 20), doar pe parcursul sezonului de vârf al infecțiilor streptococice faringiene.

Amigdalectomia va intra în discuție la pacienții ce continuă să facă episoade frecvente de infecții streptococice sau la cei la care, prin volumul lor, amigdalele duc la obstrucția cronică a CRS.

Cele mai multe forme clinice sunt moderate și vor fi tratate în ambulatoriu. Formele care necesită spitalizarea sunt cele severe (cu semne de abces periamigdalian sau de celulită, cele cu amigdale foarte mari ce împiedică deglutiția și produc sialoree, prezența de semne toxice) și cele foarte severe (cu obstrucția CRS, stridor în repaus, sete de aer, urmate de letargie). În cazul lor (și numai în aceste forme !) se va administra penicilina G pe cale IV timp de 7–10 zile, în dozele uzuale. Lipsa de răspuns după 24 de ore este o indicație pentru efectuarea aspirației pe ac. Prezența de puroi indică existența unui abces ce va trebui incizat și drenat. În aceste cazuri, pentru acoperirea și a florei anaerobe, poate fi necesară asocierea clindamicinei.

Lipsa de răspuns la penicilină este posibilă în mai puțin de 10% din cazuri: poate fi vorba de lipsa de cooperare din partea copilului și/sau a părinților ce nu mai administrează tratamentul o dată ce copilul se simte bine sau de o nouă infecție. Alte explicații posibile sunt:

– inactivarea penicilinei de către o serie de bacterii ce produc β-lactamază și care se află prezente în mod normal în faringe (*H. influenzae*, *S. aureus*, unii anaerobi);

– dezvoltarea toleranței față de penicilină de către unele tulpini și apariția unui grup A de streptococi rezistenți la eritromicină;

– începerea precoce a tratamentului ar deprima producerea unor titruri adecvate de anticorpi specifici, lucru ce favorizează recurențele.

În cazurile cu lipsă de răspuns clinic și biologic se poate face apel la peniciline penicilinazo-rezistente, la augmentin, cefalosporine (generația întâi) sau la clindamicină.

Hipertrofia amigdaliană și/sau adenoidiană

A doua problemă majoră legată de formațiunile limfoide faringiene este hipertrofierea lor, consecințele ei și punerea indicației de amigdalectomie și/sau adenoidectomie. Nu există medic pediatru care în practică să nu se fi confruntat cu această problemă. După perioade de efervescență și apoi de diminuare a entuziasmului privind aceste intervenții, și la ora actuală, balanța oscilează în multe situații clinice concrete între opiniile pro și cele contra. Criteriile nu sunt rigide, fiecare caz trebuie evaluat individual, iar experiența și răbdarea în urmărirea copilului au și ele un cuvânt greu de spus.

Așa cum apar în tabelul 21.6, indicațiile amigdalectomiei și adenoidectomiei se suprapun parțial, fără a fi însă identice. Vom comenta pe scurt unele aspecte.

Tabelul 21.6. – ***Indicațiile amigdalectomiei și/sau adenoidectomiei***

Indicații	**Amigdalectomie**	**Adenoidectomie**
Indicații certe		
Apnee obstructivă în timpul somnului	+	+
Hipertrofia amigdaliană sau adenoidiană cu obstrucția CRS	+	+
Suspiciunea de malignitate	+	+
Amigdalita hemoragică	+	+
Otita medie recurentă	Nu este o indicație	+

Indicații	Amigdalectomie	Adenoidectomie
Falimentul (deficitul) creșterii*	+	+
Tulburări de vorbire*	+	+
Tulburări în alimentație și deglutiție*	+	+
Malocluzia dentară*	+	+
Anomalii de dezvoltare orofaciale*	+	+
Sinuzitele*	?	+
Indicații relative		
Infecții recurente	+	+
Starea de purtător de streptococ grup A	+	+
Abcesul periamigdalian	+	Nu este o indicație
Halitosis	+	+

* Dacă sunt datorate sau exacerbate de hipertrofia adenoamigaliană

(modificat după: Deutsch E.S. –1996)

Infecțiile faringiene recurente (faringoamigdalite recurente) pot constitui o indicație pentru amigdalectomie și/sau adenoidectomie. Nu există însă un consens în privința numărului infecțiilor recurente.

Aceste infecții trebuie să fie bine documentate și în număr de cel puțin trei pe an (după Academia Americană de Otolaringologie).

Amigdalita cronică, deci inflamația amigdaliană ce evoluează cel puțin 3 luni, cu amigdale mari, hipertrofice, criptice, cu depozite, precum și adenoidita cronică manifestată în primul rând prin tuse umedă și secreții purulente în bucofaringe *(cavum)*, sunt alte două indicații potențiale.

Apneea obstructivă din timpul somnului apare pe fondul cronic al obstrucției CRS manifestată printr-o serie de complicații clasice: cordul pulmonar, hipertrofia ventriculară dreaptă (clinic și ECG), insuficiența cardiacă congestivă, hipoventilația alveolară, hipertensiunea pulmonară, deficitul creșterii, edem pulmonar, cardiomegalie, suferință neurologică și chiar deces.

Este vorba de copiii cu respirație orală cronică, zgomotoasă, ce stau permanent cu gura întredeschisă, au miros neplăcut al respirației (halitosis), obstrucție nazală, coriză, tulburări de vorbire, otite repetate.

În mod normal copilul respiră pe nas, în liniște, fără efort. Acești copii sforăie mai mult sau mai puțin evident, tușesc în timpul nopții, se îneacă, au somnul agitat și nu se odihnesc prea bine. Apare o scădere a performanțelor școlare, somnolență diurnă. Tulburările de somn pot contribui la enurezis și pavor nocturn. Se mai pot asocia *pectus excavatum*, policitemie, hipertensiune arterială.

Determinările gazelor sangvine la acești copii pot indica o hipoxemie și hipercapnie mai accentuate în timpul somnului, în funcție de gravitatea obstrucției de la nivelul CRS.

Apneea obstructivă se definește ca o lipsă de flux aerian în CRS, în ciuda continuării efortului respirator, pentru o perioadă de cel puțin 5 secunde. Se însoțește de bradicardie și scăderea saturației în oxigen (SaO_2).

În general, amigdalele și adenoidele raportate la dimensiunile faringelui par mai mari la copiii între 2 și 7 ani. Dacă dimensiunea primelor poate fi direct apreciată, pentru adenoide poate fi necesară vizualizarea lor cu ajutorul fibroscopului flexibil sau a radiografiei laterocervicale. Ansamblul manifestărilor clinice ale obstrucției cronice a CRS este evident o indicație de tratament chirurgical.

Tulburările de vorbire (vorbirea nazală, vocea „nazonată"), dificultățile în alimentație, disfagia sunt alte manifestări posibile ale hipertrofiei adenoamigdaliene. Faciesul clasic adenoid, însoțit și de malocluzie dentară poate fi eficient prevenit doar dacă intervenția chirurgicală se face până la vârsta de 6 ani.

Purtătorii asimptomatici de streptococ grup A β-hemolitic nu necesită în general nici un tratament. Eradicarea stării de purtător poate deveni necesară în fața unor episoade repetate de faringită streptococică sau la copiii cu istoric personal sau familial de reumatism articular acut.

Ea se poate realiza prin antibioterapie sau, mai rar, prin asocierea adenoamigdalectomiei. Subliniem faptul că și după extirparea acestor formațiuni limfoide copilul mai poate face faringite streptococice.

Dacă ne referim strict la hipertrofia adenoidiană („vegetațiile" adenoide), corelațiile între mărimea lor și manifestările clinice sunt prezentate în tabelul 21.7.

Tabelul 21.7 – ***Corelații între gradul hipertrofiei adenoidiene și manifestările clinice***

Ușoară	Moderată	Severă
Respirație zgomotoasă sau Sforăit sau Somn agitat, neodihnitor sau Rinoree sau Respirație orală În general intermitente și asociate cu episoade de rinită, faringită	Otită medie cronică sau recurentă sau Deformări orofaciale (facies adenoidian) sau Tulburări de vorbire sau Dificultăți în alimentație sau Dificultăți respiratorii cu ocazia episoadelor acute de infecție a CRS	Semne de insuficiență cardiacă dreaptă (cord pulmonar) sau Hipertensiune pulmonară sau Modificări ECG de tipul HVD însoțite de tulburări de repolarizare sau Apnee obstructivă în cursul somnului sau Modificări ale gazelor sangvine cu creșterea $PaCO_2$ și hipoxie cronică sau Deficitul sever al creșterii

(modificat după: Berman S. – 1996)

Indicațiile de adenoidectomie izolată privesc în primul rând otitele medii și sinuzitele. Pentru otite, adenoidectomia cu indicație corectă permite reducerea frecvenței și a recurențelor. În sinuzitele ce nu răspund la tratamentul medical, pare a fi rezonabilă anterior tratării lor chirurgicale și practicarea adenoidectomiei, dacă adenoidele sunt hipertrofiate.

La copiii cu insuficiență velopalatină (de exemplu: fisura palatină vizibilă sau cea submucoasă/uvula bifidă) nu se va practica adenoidectomia decât dacă obstrucția generată la nivelul CRS devine o problemă vitală.

La copiii peste 5 ani cu forme moderate de hipertrofie adenoidiană sau cu simptome de obstrucție intermitentă se poate încerca drept alternativă la tratamentul chirurgical administrarea intranazală de beclomethazonă sub formă de spray cu soluție apoasă. Se va aplica câte o doză în fiecare nară de 2 ori pe zi, timp de 4–16 săptămâni.

Evaluarea copiilor la care se pune problema unei amigdalectomii și/sau adenoidectomii se va baza pe o anamneză atentă și un examen clinic corect ce vor urmări analiza elementelor menționate. În plus, mai sunt necesare:

- un examen otic cu ajutorul unui otoscop pneumatic ce permite și evaluarea mobilității timpanului;
- o radiografie laterocervicală și o nazofaringoscopie, ideal cu ajutorul unui fibroscop, pentru a evalua dimensiunile adenoidelor;
- radiografia cardiopulmonară și o ECG;
- înregistrarea audio a somnului copilului sau, mai modern, o polisomnogramă ce permite înregistrarea frecvenței cardiace, a procentului de saturație în oxigen (SaO_2), a fluxului aerian nazal, mișcările peretelui toracic, măsurarea $PaCO_2$, înregistrarea ECG și EEG (este foarte utilă în diagnosticul apneei obstructive nocturne).

Otita medie

Otita medie sau inflamația urechii medii implică prezența la nivelul ei a unui exsudat inflamator ce poate fi seros sau purulent. Este una dintre cele mai frecvente infecții ale copilului și, ca urmare, o problemă cu care medicul pediatru se confruntă adeseori.

Prevalența maximă este între 6 și 12 luni, frecvența la nou-născut fiind nesigură. Unele studii statistice efectuate în SUA apreciază că problemele otice reprezintă aproximativ 25% din totalul consultațiilor la sugari, pentru ca până la vârsta de4–5 ani proporția să atingă 40–50%.

Otita medie acută (OMA) reprezintă infecția spațiului urechii medii, de etiologie cel mai frecvent bacteriană, cu debut rapid însoțit de semne și simptome de inflamație precum: febră, otalgii, iritabilitate, anorexie, vărsături și/sau diaree și posibil otoree (seroasă sau purulentă, spontană sau după timpanocenteză). Se datorește ascensionării unor germeni din nazofaringe în cursul unor infecții ale CRS.

Membrana timpanică este inflamată, cu luciul pierdut, bombează, iar mobilitatea este redusă. Este cea mai frecventă formă de otită la copil.

Dacă această OMA se însoțește de otoree semnificativă, cu durata însă sub 6 săptămâni, ea se va numi OMA cu otoree.

Otita medie cronică cuprinde două entități principale:

1. Otita medie exsudativă (sau seroasă, nonsupurativă – OME) se caracterizează prin prezența în urechea medie a unei serozități aflate în spatele unui timpan intact ce nu bombează și prin absența semnelor și a simptomelor de infecție acută.

Ea poate să apară fie după un episod acut de otită, fie la un copil anterior aparent sănătos. Dacă serozitatea persistă peste 2-3 luni, această formă de otită se va numi otită medie exsudativă (seroasă) cronică.

2. Otita medie supurativă cronică (OMSC) se caracterizează prin perforația cronică a timpanului, cu o scurgere purulentă pentru o perioadă de cel puțin 6 săptămâni și având în general un debut insidios. Și ea poate urma sau nu unei otite acute.

Otita medie acută recurentă se definește prin prezența a cel puțin 3 episoade de OMA în ultimele 6 luni sau a 4 episoade/an. Poate interesa 15–20% dintre copii, iar între episoade poate persista o anumită cantitate de serozitate în urechea medie.

Etiologie

Etiologia otitelor medii este primar bacteriană, iar bacteriile patogene ce pot fi izolate la nivelul urechii medii în aproximativ 2/3 din cazuri sunt:

Streptococcus pneumoniae în 30–50% din totalul cazurilor (se raportează existența unor tulpini rezistente la peniciline, uneori și la cefalosporine și macrolide !).

Haemophilus influenzae în 15-25% din cazurile de OMA (cel mai adesea tulpini netipabile, necapsulate și mai rar de tip b); tulpinile de tip b sunt mai frecvent izolate la copilul mare și la adulți, ele conferă un aspect mai toxic copilului, iar în 1/4 din cazuri infecția otică se însoțește de bacteriemie sau de meningită.

Moraxella (branhamella) catarrhalis se izolează în 7–23% din cazurile de OMA, majoritatea tulpinilor fiind rezistente la penicilină și amoxicilină.

Alte bacterii ce pot produce OMA sunt: *Streptococcus pyogenes* grup A, *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Enterobacter cloacae* și alți germeni enterici. Bacilii gram negativi produc aproximativ 20% dintre otitele nou-născutului.

La copiii internați ce fac OMA sunt implicați în special germenii din flora patogenă de spital. Cei cu timpanostomie cu sau fără tuburi aeratoare pentru menținerea drenajului, pot face episoade de OMA în special cu *S. aureus*, *S. epidermidis*, *P. aeruginosa*.

În producerea otitei medii seroase cronice intervin aceiași germeni ca pentru forma acută. În schimb, otita medie supurativă cronică este produsă frecvent de *P. aeruginosa*, *S. aureus* și germenii gram- negativi enterici.

Mycoplasma pneumoniae și *Chlamydia pneumoniae* intervin în special în cazurile de OMA asociată cu infecții ale căilor respiratorii inferioare.

Virusurile nu sunt o cauză directă importantă de otită medie (6–25% din cazuri). Pot fi detectate prin identificarea antigenelor specifice după aspirarea pe ac a exsudatului din urechea medie. Cel mai adesea sunt izolate virusul sincițial respirator, virusurile *parainfluenza*, adenovirusurile și virusurile coxsackie.

Infecția virală a CRS produce însă frecvent obstrucția tubei lui Eustachio, favorizând astfel multiplicarea bacteriilor în urechea medie și infectarea acesteia.

Factori predispozanți

OMA este mai frecventă la băieți. Alături de această predispoziție legată de sex, alți factori predispozanți sunt :

– defectele structurale ce tulbură funcționalitatea trompei lui Eustachio (exemplu: despicătura palatină-osoasă sau doar submucoasă, lueta bifidă);

– disfuncția trompei lui Eustachio (vezi patogenia);

– imunodeficiențele (exemplu: boala granulomatoasă, deficitele de imunoglobuline, malignitățile, tratamentele imunosupresive), infecția cu HIV, tumorile nazofaringiene, bolile țesutului conjunctiv, sindromul Down, vârsta mică (mai ales sub 6 luni).

Intervin și o serie de factori de mediu precum: îngrijirea copilului mic într-o colectivitate (creșă, grădiniță), familiile numeroase (în special cele cu copii școlari și de grădiniță, cele în care mai există copii cu otită medie recurentă), fumatul pasiv de către copii, alimentarea sugarului culcat complet pe spate.

Pe lângă factorii amintiți, otitele medii recurente se pot asocia unei alergii, sinuzite, hipertrofii adenoidiene, diskinezii ciliare.

Ca și în cazul altor infecții, alimentația naturală cel puțin în primele 3 luni de viață scade riscul de producere al OMA în perioada de sugar.

Patogenie

Urechea medie face parte dintr-un sistem anatomo-funcțional ce cuprinde fosele nazale, nazofaringele, tuba lui Eustachio și celulele mastoidiene, structuri acoperite cu un epiteliu respirator ce cuprinde celule ciliate, celule secretoare de mucus și celule ce pot secreta imunoglobuline. Tuba lui Eustachio are 3 roluri fiziologice majore mediate de mușchiul tensor al vălului palatin, principalul dilatator activ al ei:

– de ventilație sau de echilibrare a presiunii între faringe și urechea medie, menținând în aceasta o presiune ușor negativă;

– de protecție față de secrețiile nazofaringiene și creșterile de presiune de la acest nivel;

– de drenaj al secrețiilor din urechea medie către nazofaringe.

Disfuncția ei, fie de natură funcțională ca urmare a afectării inervației mușchiului tensor al vălului palatin, fie prin obstrucție mecanică (anomalii morfologice, hipertrofie adenoidiană, neoplasme, inflamație, infecție, alergie) duce la creșterea presiunii negative în urechea medie, pe măsură ce aerul de la acest nivel este resorbit. În momentul unei deschideri a tubei, conținutul septic al nazofaringelui va fi rapid aspirat.

Ascensionarea germenilor se mai poate produce prin același mecanism aspirativ, în timpul plânsului sau al suflării nasului. La copii în general funcția ventilatorie a tubei este mai proastă în comparație cu adulții. La ea se adaugă și faptul că tuba este mai scurtă, mai orizontală și are un suport cartilaginos mai redus. Toți acești factori cresc frecvența OMA la copii.

Tablou clinic

Este variabil și adesea nespecific. Nou-născuții și sugarii pot fi chiar asimptomatici sau pot prezenta manifestări nespecifice, precum iritabilitatea, vărsăturile, diareea. Debutul în OMA este deseori precedat de semnele unei infecții virale a CRS, cel mai adesea de tip rinită sau rinofaringită: febră, agitație, iritabilitate, rinoree. Copilul plânge mai mult, aparent fără motiv, se alimentează și doarme mai prost. Se mai pot asocia tusea, vărsăturile, diareea, conjunctivita. În general, aceste manifestări preced cu 1–2 zile apariția semnelor și a simptomelor specifice, dintre care cel mai caracteristic este durerea auriculară (otalgia) uni- sau bilaterală. La vârste mici o putem doar bănui, copilul arată spre urechi, se trage de ele, își freacă capul de pernă sau are un disconfort evident în timpul suptului. Cei ce pot vorbi acuză direct durerea otică. Mai rar, pot fi prezente: diminuarea auzului, amețeli, nistagmus, acufene (tinnitus), paralizie facială. În evoluție timpanul se poate perfora spontan, urmat de apariția unei secreții în conductul auditiv extern (seroasă sau purulentă), însoțită în general de ameliorarea stării generale și de scăderea febrei.

Examenul clinic va mai evalua cu atenție starea de conștiență a copilului, semnele de iritație meningeală, prezența sau nu a semnelor de ataxie, examinarea ariei retroauriculare ce corespunde mastoidelor pentru decelarea unei eventuale tumefacții cu caracter inflamator

În formele cronice, cele mai frecvente simptome sunt diminuarea auzului, perforarea timpanului și otoreea în general fetidă. Puseele de acutizare ale infecției se însoțesc de febră și dureri auriculare.

Diagnostic

În afara semnelor clinice, diagnosticul se va baza pe otoscopie și pe timpanometrie. Otoscopia, efectuată ideal cu ajutorul unui otoscop pneumatic pentru a putea aprecia și mobilitatea timpanului, este o examinare care ar trebui cunoscută și inclusă în practica de rutină a tuturor medicilor pediatri practicieni.

În fazele precoce timpanul este aspirat, cu reflexul luminos dispărut sau cu pierderea reperelor osoase. Pe măsura evoluției și a acumulării exsudatului, timpanul devine congestiv, își pierde luciul, se opacifiază, bombează și are mobilitate redusă. Exsudatul poate fi și el vizibil.

În scopul confirmării infecției și identificării germenilor din exsudatul inflamator, se poate practica timpanocenteza pe ac, cu aspirație urmată de însămânțări și culturi. Nu se efectuează de rutină, fiind recomandată în special în următoarele situații: copii ce par a fi serios bolnavi, cu o stare toxică, în prezența unor complicații supurative, la nou-născuți, copii cu imunodeficiențe, dacă răspunsul după 3–4 zile de antibioterapie este inadecvat, dacă în situația clinică concretă a unui caz se bănuiește implicarea unui germen neobișnuit. Se va efectua în cadranul anteroinferior.

Ea poate fi înlocuită de miringotomie, adică de practicarea unei mici incizii în același cadran.

Dacă otoscopia pneumatică este incertă, pentru a nu se recurge la manevre invazive precum cele amintite, se mai pot practica în scop diagnostic timpanometria (estimează presiunea din urechea medie prin măsurarea impedanței electroacustice) sau o reflectometrie acustică. Ele au avantajul unei evaluări obiective prin cuantificarea presiunii din urechea medie.

Tratament

Deși există studii bine documentate ce indică posibilitatea vindecării spontane a unor forme de OMA seroasă în absența tratamentului antibiotic, scăderea netă a procentului de complicații serioase ca urmare a utilizării corecte a antibioterapiei face ca aceasta să fie indicată în continuare în toate cazurile de OMA.

În tabelul 21.8 sunt prezentate antibioticele de administrare orală ce pot fi utilizate în tratamentul formelor comune de OMA.

Tabelul 21.8 – ***Antibiotice de administrare orală utilizate în tratamentul otitei medii acute la copil***

Antibiotic	Doză
Amoxicilină	10 – 20 mg/kg/doză x 3/zi
Amoxicilină-clavulanat (augmentin)	10 – 15 mg/kg/doză x 3/zi
Cefaclor (ceclor)	10 – 15 mg/kg/doză x 3/zi
Cefixime (supraz)	8 mg kg/zi în una sau două doze
Cefpodoxime proxetil (vantin)	5 mg/kg/doză x 2/zi
Cefprozil (cefzil)	15 mg/kg/doză x 2/zi
Cefuroxime axetil (zinnat)	15 – 20 mg/kg/doză x 2/zi
Clarithromycin (biaxin)	7,5 mg/kg/doză x 2/zi
Erythromycin (eritromicina propionil)	10 mg/kg/doză x 4/zi
Erythromycin-sulfisoxazol (pediazole)	10 mg E/kg/doză x 4/zi
TMP-SMX (biseptol, bactrim, septra)	5 mg/TMP/kg/doză x 2/zi

(modificat după: Berman S. – 1996)

Ca urmare a germenilor cel mai frecvent implicați în producerea OMA, preparatul de primă intenție rămâne amoxicilina. Se va recurge la alte antibiotice precum TMP-SMX, amoxicilină-acid clavulanic, eritromicină, în următoarele situații: în cazul în care copilul a fost recent tratat cu amoxicilină, dacă în acel sezon a avut deja 1–2 episoade de infecție respiratorie tratate cu amoxicilină, iar rezultatul nu a fost foarte bun, dacă se află sub vreun tratament profilactic cu amoxicilină sau atunci când copilul este alergic la peniciline.

Prima reevaluare a copilului se face după 2–3 zile. Majoritatea evoluează favorabil și, ca urmare, se va continua antibioterapia inițială. Dacă febra și durerile auriculare persistă, se va efectua timpanocenteza pe ac urmată sau nu și de miringotomie, atât pentru efectuarea studiilor bacteriologice, cît și pentru asigurarea drenajului urechii medii.

În funcție de rezultatul bacteriologic se va modifica eventual antibioterapia. Aceasta va fi de asemeni modificată și în condițiile în care infecția otică nu s-a rezolvat după 10–14 zile de tratament.

La antibioticele deja menționate, alte alternative sunt reprezentate de cefalosporinele orale. Durata clasică a tratamentului antibiotic în OMA este de 10–14 zile, dar există studii ce raportează rezultate similare obținute doar după 5 zile de tratament (în special cu cefalosporine orale, exemplu: ceclor), sau după administrarea unei singure doze parenterale de ceftriaxonă. Acest ultim antibiotic se recomandă a fi asociat la schema de tratament oral, tot într-o singură administrare, în cazurile însoțite de bacteriemie. La copiii cu o proastă complianță față de antibioterapia orală, administrarea unei doze de ceftriaxonă pare a fi o bună alternativă terapeutică.

Mijloacele suportive de tratament sunt reprezentate de antipiretice și analgezice (exemplu: paracetamolul în dozele uzuale), decongestionante intranazale sau administrate oral, antihistaminice și aplicarea de căldură locală în scopul diminuării durerii (exemplu: scutece ușor încălzite cu fierul de călcat).

Părinții vor fi instruiți să asigure un aport suplimentar de lichide, în special la copilul mic febril, umidifierea adecvată a atmosferei din camera copilului; nu se va fuma în preajma lui și nu se va instila nimic în canalul auditiv extern, întrucât există posibilitatea unei perforații spontane a timpanului. Dacă ea se produce, nu afectează auzul, vindecându-se rapid și spontan în majoritatea cazurilor.

La sfârșitul celor 10–14 zile de tratament, copilul va fi reexaminat otoscopic. În acest moment în aproximativ 70% din cazuri mai poate persista ca unic semn al episodului acut o serozitate la nivelul urechii medii. Proporția scade la 40% după 4 săptămâni de la debutul OMA și atinge aproximativ 10% la 3 luni de la debut.

Copiii din această ultimă categorie pot prezenta o diminuare a auzului sau pot face infecții otice persistente ori recurente. Opțiunile terapeutice la acești copii la care exsudatul otic este prezent și la 3–4 luni de la episodul inițial de OMA (adică se poate spune deja otită medie seroasă cronică) sunt: simpla urmărire atentă a evoluției și a acuității auditive sau antibioterapie (exemplu: cu TMP-SMX pentru 2–4 săptămâni) asociată cu corticoterapie timp de 7 zile (prednison sau prednisolon 0,5 mg/kg/doză x 2/zi).

Dacă serozitatea dispare, pentru a preveni recurențele precoce se poate face ulterior și antibioterapie profilactică timp de 1–2 luni, utilizând amoxicilina sau sulfisoxazolul.

Dacă, în ciuda acestor intervenții, exsudatul otic persistă peste 4 luni, se vor lua în discuție: punerea unui tub transtimpanic (sau tub aerator) pentru asigurarea drenajului și a ventilației urechii medii și adenoidectomia, chiar în absența unor semne nete de obstrucție a CRS.

Considerațiile terapeutice prezentate sunt valabile pentru cazurile tratate la domiciliu. Sugarii distrofici sau cu alte handicapuri biologice, copiii cu forme severe, toxice, de OMA vor fi spitalizați, iar tratamentul antibiotic se va face pe cale parenterală.

Prevenirea unor noi episoade acute intră în discuție în cazul OMA recurente. Ea se poate face prin antibioterapie profilactică continuă (adică timp de 1–3 luni pe parcursul sezonului de frecvență maximă a infecțiilor de CRS), sau intermitentă (numai 1–2 săptămâni la fiecare episod acut de infecție a CRS).

În acest scop se pot utiliza fie sulfisoxazolul (75/mg/kg/zi în două doze), fie amoxicilina (20 mg/kg/zi în două doze). Dacă și sub tratament profilactic acești copii fac noi recurențe, ei devin candidați pentru punerea unui tub aerator.

Alte mijloace profilactice sunt: vaccinarea antigripală, vaccinarea antipneumococică cu vaccin polivalent, globuline umane hiperimune (antipneumococ, meningococ și *H. influenzae* tip b).

Complicații

Apar foarte rar în prezent, ca urmare a antibioterapiei. OMA poate progresa spre o formă cronică, fie seroasă, fie supurativă sau poate evolua ca otită medie acută recurentă. Aceste forme se pot însoți de diminuarea auzului și, ca urmare, de tulburări de vorbire.

Complicațiile severe sunt însă cele supurative. Ele se pot dezvolta fie intratemporal (mastoidită, labirintită, paralizie facială), fie intracranian (meningita – cea mai frecventă dintre ele, abcesul extradural, tromboflebita de sinus venos lateral, abcesul cerebral, abcesul subdural).

Otita externă

Otita externă reprezintă inflamația conductului auditiv extern. Ea este favorizată de umiditatea excesivă la nivelul său (copii ce stau mult cu capul sub apă la înot, în baie sau simpla umiditate excesivă a atmosferei), de uscăciunea conductului (după infecții mai vechi, cerumen insuficient, dermatoze) sau de traumatismele locale (digitale sau corp străin).

Numeroase dermatoze precum: dermatita seboreică, dermatita de contact, dermatita atopică, dermatita eczematoidă, neurodermatita produc frecvent la sugar și la copiii mici inflamația canalului auditiv extern, precedând astfel otita externă acută prin leziunile locale ce deschid calea infecției bacteriene.

Așa-numita „ureche a înotătorului" este datorată pierderii protecției conferite de cerumen, iritației cronice și macerării tegumentelor ca urmare a umidității excesive din canalul auditiv extern.

Etiologie

Germenii cel mai frecvent implicați sunt: *S. aureus, S. epidermidis, Pseudomonas aeruginosa, Klebsiella pneumoniae, Proteus mirabilis,* streptococi și fungi (*Candida* și *Aspergillus*).

Tablou clinic

Simptomul dominant este durerea auriculară (otalgia) exacerbată de tracționarea pavilionului și mai ales de apăsarea pe tragus. Ea poate fi precedată de prurit ce însoțește în special inflamația cronică. Copilul mare poate acuza și senzația de plenitudine, de înfundare sau de umezeală în ureche.

Diminuarea auzului apare ca urmare a edemului din canalul auditiv, precum și a secrețiilor seroase sau purulente. Deseori diminuarea lumenului canalului face foarte dificilă vizualizarea timpanului la otoscopie. De cele mai multe ori el este este normal, mai rar opac și cu mobilitatea diminuată.

Edemul și alte semne inflamatorii periauriculare (durere, roșeață) precum și febra însoțesc deseori infecția cu *Pseudomonas, Streptococcus pyogenes* sau cu *S. aureus*. În această situație apare și o limfadenită anterioară tragusului sau retroauriculară.

Tratament

Se recomandă a fi precedat de efectuarea de culturi și testarea sensibilității la antibiotice a germenului izolat.

În majoritatea cazurilor este suficient un tratament local. Canalul auditiv extern va fi curățat cu ajutorul unor bețișoare cu vată îmbibate în apă călduță, în soluție de acid acetic 2% sau în soluție Burow diluată 1/2. Se vor instila apoi soluții topice otice ce conțin un antibiotic și corticosteroizi (exemplu: Garasone – produs Schering-Plough, soluțiile otice cu polimixină și hidrocortizon sau cloramfenicol și fluocinolon produse de Biofarm sau formule magistrale).

În primele 24–48 de ore de tratament, aceste intervenții vor fi făcute cât mai des. Ulterior se instilează câte 3–4 picături de 3 ori/zi până la vindecare.

Pentru diminuarea durerii poate fi necesară administrarea de analgezice (exemplu: aspirină, acetaminophen, codeină) și aplicarea de căldură uscată. În formele severe însoțite de febră și limfadenită, în care se izolează și un germen, în funcție de sensibilitatea acestuia se va face și antibioterapie orală sau parenterală.

Se va explica părinților modul de instilare corectă a picăturilor. Copilul trebuie menținut culcat pe partea opusă urechii afectate aproximativ 5 minute după instilare, pentru a se asigura o bună penetrație a soluției. Un tampon de vată bine îmbibat cu această soluție poate fi apoi lăsat în conduct, în special în primele zile de tratament. Până la rezolvarea infecției se va evita pătrunderea apei în ureche, aceasta fiind curățată numai cu mijloacele expuse anterior.

Profilaxia poate fi necesară în cazul copiilor care înoată frecvent și constă în instilarea de alcool diluat sau acid acetic 2% imediat după ieșirea din apă.

Sinuzitele

Reprezintă inflamația mucoasei ce acoperă sinusurile paranazale, cu evoluție acută sau cronică. Sinusurile paranazale fac parte dintr-un sistem anatomo-funcțional comun împreună cu fosele nazale, nazofaringe și urechea medie. Aceste structuri sunt acoperite cu același tip de epiteliu respirator, fără a fi delimitate prin bariere anatomice. Ca urmare, inflamația mucoasei nazale și/sau nazofaringiene, de origine virală se va însoți constant și cel mai adesea pentru o aceeași perioadă de timp și de inflamația exsudativă a mucoasei sinusale.

Atunci când survine infecția bacteriană, ea va conferi un caracter supurativ inflamației. În grupul mare al infecțiilor de CRS sinuzitele reprezintă aproximativ 5%.

Inflamația poate interesa unul sau mai multe sinusuri în funcție de vârsta copilului. Ca urmare a unor caracteristici anatomice și a dezvoltării în timp, cel mai frecvent implicate sunt sinusurile etmoidale (prezente de la naștere) și maxilare, ce devin importante clinic după vârsta de 18 luni. Sinusurile frontale și cel sfenoidal încep să se dezvolte după vârsta de 10 ani. Interesarea celui sfenoidal este foarte rară.

Formele cronice survin după episoade acute prelungite, netratate sau tratate incorect. Se produc modificări permanente la nivelul mucoasei, iar sterilizarea cavității sinusale nu este permanentă. Pe acest fond apar acutizări infecțioase.

Factorii predispozanți

Cel mai adesea implicate sunt infecțiile virale ale CRS, apoi alergia (rinita alergică) și astmul. Alți factori mai sunt: patologia periodontală, schimbările bruște de altitudine (barotrauma), înotul, traumatismele, fumul de țigară, deficitele imune.

Etiologie

Deși inflamația mucoasei sinusale poate fi și rezultatul infecției virale sau al alergiei, clinicianul este confruntat în primul rând cu problemele puse de infecția bacteriană primară a sinusurilor.

Germenii cel mai frecvent implicați în formele acute sunt asemănători cu cei din otitele medii acute (OMA), adică: *S. pneumoniae*, tulpini necapsulate de *H. influenzae*, *Moraxella catarrhalis*. Mai rar se izolează *S. aureus*, *Streptococcus pyogenes*, anaerobi și germeni gram-negativi enterici.

În formele cronice apar mai frecvent anaerobii și infecțiile mixte cu floră anaerobă și aerobă. La copiii cu fibroză chistică, sindromul cililor imobili, sinuzitele sunt produse mai ales de *Pseudomonas aeruginosa* și *S. aureus*.

În 20–50% din cazuri, secreția patologică aspirată din sinusuri rămâne sterilă sau conține germeni nonpatogeni. Rolul virusurilor este incert și, probabil, ca în majoritatea celorlalte infecții respiratorii bacteriene, ele doar deschid acestora din urmă calea.

Lipsa valvelor în sistemul venos oftalmic favorizează ascensionarea infecției spre sinusul cavernos, orbită și sistemul nervos central.

Tablou clinic

a) Anamneza va urmări prezența și durata de evoluție a secrețiilor nazale purulente, orarul tusei (mai ales al celei nocturne), existența febrei, a unei respirații cu miros neplăcut. Dacă aceste simptome depășesc 10–14 zile, ne vom gândi și la o posibilă sinuzită. Debutul manifestărilor este adesea legat de un tablou clinic acut de rinită.

Părinții vor fi întrebați dacă au observat vreo tumefacție dureroasă periorbitală, mai ales matinală, sau doar o paloare periorbitală. Copilul mai mare poate acuza cefalee, senzația de tensiune dureroasă la nivelul părților moi ale feței, de alterare a mirosului, dureri faringiene.

Se va urmări identificarea unor factori predispozanți, a unor factori anatomici favorizanți (malformații nazale, traumatisme nazale, tumori, polipi, corpi străini, palatoschizis), cardiopatii cianogene.

b) Clinic, va fi căutată prezența febrei, a secreției nazale purulente, a durerii și eventual a edemului în zona sinusurilor afectate, existența unor probleme dentare, a celulitei periorbitale cu edem și roșeață locală, edemul piramidei nazale, ptoza palpebrală, paralizia musculaturii extraoculare.

În funcție de severitatea manifestărilor, formele clinice pot fi:

– *moderate:* copilul nu are aspect toxic și nici semne ale unor complicații faciale, periorbitale sau din partea SNC; acești copii pot fi tratați la domiciliu;

– *severe:* apar semne de toxicitate, durerea este intensă, este prezentă celulita periorbitală sau facială, este implicat sinusul frontal;

– *foarte severe:* este interesat SNC (cefalee severă, modificarea stării de conștiență, semne neurologice de focar, convulsii), tumefacție frontală, celulită arbitară sau abces, semne de șoc.

Ultimele două categorii de copii, precum și cei cu sinuzită frontală aparent benignă (are însă risc crescut de complicații din partea SNC), vor fi internați și explorați mai intensiv.

Diagnosticul

Este complicat, ca urmare a continuității mucoasei sinusale cu cea nazală, ceea ce face ca o simplă infecție virală tranzitorie a CRS să producă și inflamația epiteliului ce acoperă sinusurile.

Radiografiile de sinusuri (în incidență frontală, laterală și eventual și în incidențe mai speciale, precum cea occipitomentonieră Waters) reprezintă metoda de diagnostic cel mai frecvent utilizată. La sugari sunt mai greu de interpretat. În rest pot să apară: opacifierea completă a cavităților sinusale sau doar prezența unui nivel hidroaeric, îngroșarea mucoasei la peste 5 mm.

CT-ul sinusal nu se face de rutină, dar furnizează cele mai bune imagini ale sinusurilor.

Transiluminarea sinusurilor frontale și maxilare poate fi utilă la copilul mare. Opacifierea cavităților sugerează sinuzita, în timp ce o trecere normală a luminii indică absența inflamației și a infecției.

Examinarea O.R.L. (rinoscopia în principal) va fi efectuată în toate situațiile, ea evidențiind prezența secrețiilor purulente la nivelul meaturilor nazale, modificările mucoasei de la acest nivel.

Aspirația sinusală și efectuarea de culturi poate permite diagnosticul etiologic specific. Este însă rar necesară pentru diagnosticul pozitiv, fiind indicată în special în cazurile ce nu răspund la tratamentul inițial sau unde apar complicații. Din aspirat se vor face frotiuri colorate Gram și culturi. Biopsia de mucoasă poate fi și ea utilă. Culturile efectuate din fosele nazale și din faringe nu au valoare, nu se corelează cu cele obținute prin aspirație sinusală.

Tratament

a) Tratamentul antimicrobian. În formele acute ușoare/moderate, va fi direcționat spre principalii germeni implicați, preparatul de elecție fiind, ca și în otitele medii acute, amoxicilina. Ea se va administra în doză de 30–50 mg/kg/zi în 3 prize, timp de 10–14 zile.

Regimuri alternative pot fi necesare în caz de alergie la peniciline sau la copiii tratați în luna precedentă episodului actual tot cu amoxicilină. În aceste situații se poate folosi TMP-SMX sau eritromicina.

Dacă după 48 de ore de tratament cu amoxicilină nu sunt semne de ameliorare, se va reconsidera antibioterapia; se impune efectuarea investigației bacteriologice cu testarea germenului izolat și se va căuta o eventuală complicație.

Amoxicilina va fi înlocuită cu unul dintre preparatele amintite sau cu amoxicilină-acid clavulanic, cefaclor, cefuroxime, cefixime, clarithromicină sau cu cefalosporină III (pentru doze vezi „Otita medie acută").

Antibioterapia la copiii spitalizați, deci în formele severe și foarte severe, va cuprinde nafcillin asociat cu o cefalosporină III sau cu cloramfenicol. Lor li se poate asocia și clindamicină pentru a acoperi și flora anaerobă, mai ales în cazurile de sinuzită frontală și de risc crescut de complicații din partea SNC. Se administrează parenteral în dozele adecvate unei infecții bacteriene severe.

b) Tratamentul simptomatic/suportiv. Utilizarea decongestionantelor nazale și a antihistaminicelor pe cale locală (picături sau spray) sau generală, în scopul favorizării drenajului sinusal, rămâne controversată în privința eficienței reale, deoarece aceste preparate pot tulbura funcția ciliară, scad fluxul sangvin local și astfel reduc difuziunea antibioticelor, cresc vâscozitatea secrețiilor.

Este utilă spălătura nazală cu o soluție salină (ser fiziologic) urmată de aspirația secrețiilor. La copiii ce au și rinită alergică poate fi utilă administrarea locală de cromolyn și steroizi (cromolyn 2% soluție nazală, 1 puf de 3–4 ori/zi și beclomethasone spray 50 µg, câte 2 puf-uri în fiecare nară de 2 ori/zi).

c) Irigația sinusală și drenajul chirurgical. Indicații ferme pentru irigație, aspirație, drenaj chirurgical sunt: lipsa de răspuns la tratamentul antibiotic, prezența complicațiilor din partea SNC (tromboza de sinus cavernos, meningita, abcesul cerebral), celulita orbitară, osteita frontală, persistența durerilor intense și după 48 de ore de antibioterapie pe cale intravenoasă, formele cronice și episoadele recurente de sinuzită. Valoarea intervențiilor chirurgicale la copii în aceste două ultime situații rămâne însă controversată

INFECȚIILE ACUTE ALE CĂILOR RESPIRATORII INFERIOARE

Dr. Doru Dumbravă

Foarte rar în patologia copilului o infecție respiratorie se limitează strict la o singură regiune anatomică, clasificarea lor pe baza acestui criteriu fiind făcută din motive didactice și pentru personalitatea clinică distinctă a unor entități. Infecțiile căilor respiratorii inferioare (CRI) pot interesa laringele sau orice altă structură distală ce aparține aparatului respirator.

Se apreciază că unul din trei copii e predispus spre o astfel de infecție în primul an de viață. Principalele entități sunt: crupul, traheobronșitele, bronșiolita și pneumoniile.

Crupul se caracterizează în principal prin răgușeală, tuse asociată cu stridor inspirator și obstrucție laringiană. Traheobronșita se manifestă în primul rând prin tuse însoțită la examenul fizic pulmonar de ronchusuri și raluri bronșice umede în absența simptomelor de obstrucție laringiană. În condițiile prezenței și a acestor simptome vorbim de laringotraheobronșită. Ambele se datorează extinderii primare a unei infecții virale a căilor respiratorii superioare, au în general o evoluție autolimitată și nu necesită decât tratament simptomatic.

Bronșiolita reprezintă inflamația acută de etiologie infecțioasă a CRI, fiind clasic definită ca prim episod de wheezing la copilul sub 2 ani. Este produsă de infecția virală, cel mai adesea cu virusul sincițial respirator (VSR). Inflamația CRI se însoțește aproape constant și de interesarea interstițiului pulmonar și, ca urmare, de multe ori diferențierea între bronșiolită și unele pneumonii devine artificială. În plus, multe dintre virusurile ce determină bronșiolite produc și pneumonii.

Pneumoniile se datorează invaziei parenchimului pulmonar propriu-zis de către agenții infecțioși și modificărilor produse prin răspunsul inflamator.

Infecțiile acute ale laringelui și traheei

Principalele afecțiuni ale regiunii laringotraheale pe care le vom prezenta sunt: laringita acută infecțioasă (sau laringita acută catarală), laringotraheita acută (crupul viral sau laringita acută subglotică), laringita acută spasmodică (crupul spasmodic) și epiglotita.

În marea lor majoritate, aceste afecțiuni sunt de etiologie virală, 3/4 din cazuri fiind produse de virusurile *parainfluenza*, mai rar intervin VSR, virusurile gripale, adenovirusurile și, foarte rar, bacterii precum *H. influenzae* tip b, streptococul grup A, pneumococul, stafilococul și bacilul difteric.

Au importanță mai mare prin frecvență și gravitate la sugar și la copilul mic la care, din cauza dimensiunilor reduse ale laringelui și a tendinței la extindere rapidă a inflamației și edemului, obstrucția lumenului se face cu mai mare ușurință. Procesul inflamator localizat strict laringian este rar, dar atunci când se produce simptomatologia specifică lui, devine zgomotoasă și trece pe primul plan.

Crupul

Este un sindrom ce cuprinde semnele și simptomele rezultate din obstrucția acută infecțioasă sau neinfecțioasă a laringelui și eventual, într-o măsură mai redusă și a traheei și bronșiilor. Se caracterizează printr-o tuse aspră cu timbru metalic, uneori bitonală, o voce răgușită, voalată, stridor inspirator și semne de detresă respiratorie. Modificarea vocii (disfonia) ce poate deveni voalată, stinsă sau mai răgușită, aspră, este rezultatul inflamației corzilor vocale.

Stridorul este un sunet aspru cu timbru înalt, audibil de la distanță, produs de turbulența fluxului de aer ce străbate laringele sau traheea incomplet obstruate. Cel mai adesea este situat în inspir și, mai rar, în ambii timpi ai respirației. Pe lângă aceste simptome principale crupul mai cuprinde:

- cornajul, un zgomot inspirator cu caracter de șuierătură, având un timbru mai jos decât stridorul, audibil și el de la distanță și datorat obstacolului la nivel glotic;
- tirajul (retracțiile) inspirator localizat în special suprasternal și/sau supraclavicular;
- dispneea inspiratorie cu încetinirea ritmului respirator în inspir și alungirea acestuia.

În formele severe de obstrucție crupul se însoțește de semne ce traduc insuficiența respiratorie acută de tip obstructiv, precum: dispneea intensă, severă, tirajul ce devine și intercostal și subcostal, paloare și apoi cianoză, epuizarea copilului ce-și scade progresiv efortul respirator, murmurul vezicular se diminuează, apare alterarea stării de conștiență cu letargie și apoi coma.

Laringita acută infecțioasă (laringita acută catarală)

Etiologie. Etiologia acestei entități este în primul rând virală, cel mai frecvent implicate fiind adenovirusurile, rhinovirusurile, virusurile *influenza* și foarte rar *Streptococcus pyogenes.*

Manifestări clinice. Afecțiunea este de obicei ușoară și nu produce detresă respiratorie, cu excepția sugarilor și a copiilor mici. În general ea urmează unei infecții a căilor respiratorii superioare (cu tuse, obstrucție nazală, rinoree), evoluează în afebrilitate sau însoțită de febră mică. Simptomele de debut amintite sunt urmate de răgușeală, tuse ce devine lătrătoare și stridor. Copilul mare poate acuza și disfagie. La sugari pot să apară dispnee, tiraj suprasternal și supraclavicular. Evoluția este în general ușoară pe parcursul a 3–4 zile.

Diagnostic. Se bazează pe datele clinice amintite, la care se adaugă congestia faringiană și eventualele semne de obstrucție respiratorie superioară. Examenul O.R.L. prin laringoscopie indirectă cu oglindă evidențiază hiperemia și edemul corzilor vocale și al etajului subglotic.

Diagnosticul etiologic specific necesită efectuarea de culturi faringiene pentru virusuri și bacterii și nu este decât foarte rar necesar.

Tratament. Este simptomatic și include în principal repausul corzilor vocale, inhalarea de aburi calzi. Tratamentul antibacterian este necesar numai în cazurile foarte rare de laringită acută infecțioasă produsă de streptococi sau de *Corynebacterium diphtheriae.*

Laringotraheita acută (laringita acută subglotică, crupul viral)

Este cea mai frecventă dintre entitățile cuprinse sub termenul generic de „crup". Inflamația de origine infecțioasă interesează în primul rând regiunea subglotică, modificările la nivelul zonei supraglotice lipsind sau fiind minore.

Etiologie. Este primar virală, datorată virusurilor respiratorii. Cele mai frecvent implicate sunt virusurile *parainfluenza*, urmate de adenovirusuri, virusul sincițial respirator, rhinovirusuri, virusurile gripale, virusul rujeolic. Din cauza acestei etiologii exclusiv virale, entitatea este adeseori denumită **crup viral.**

Ca urmare a particularităților anatomo-funcționale amintite, grupa de vârstă cea mai afectată este între 6 și 36 de luni. Frecvența mai mare este în anotimpul rece și în contextul epidemiilor de infecții virale.

Manifestări clinice. Debut și evoluție progresive precedate de o infecție banală a căilor respiratorii superioare. Simptomatologia specifică apare (sau se agravează) deseori în cursul nopții și constă în tuse aspră, lătrătoare, stridor inspirator, răgușeală. Febra este moderată și lipsește disfagia, starea toxică.

În evoluție răgușeala se poate accentua, ajungându-se până la afonie. Stridorul se intensifică și el, inițial la efort (agitație, plâns), iar apoi în mod permanent. Tabloul clinic se poate opri aici, dar dacă infecția se extinde și spre trahee, obstrucția se accentuează, vor apărea dispneea inspiratorie, tirajul inițial toracal superior devine și intercostal și subcostal, apar bătăile preinspiratorii ale aripilor nazale.

Copilul „se luptă" ca să respire, devine agitat, anxios, tahicardic, mai palid. Dacă situația continuă să se agraveze, efortul respirator depus va epuiza copilul, acesta devenind cianotic, bradicardic, bradipneic, stridorul scade în intensitate, murmurul vezicular se diminuează, starea de conștiență este deprimată, ajungându-se la letargie, comă și în final la deces, ca urmare a hipoxiei severe secundare obstrucției căilor aeriene.

Diagnostic. Se bazează pe aceste semne și simptome la care examenul fizic mai poate adăuga diminuarea bilaterală a murmurului vezicular, ralurile bronșice diseminate. În urmărirea clinică a copilului se va da atenție numărului de respirații (tahipneea fiind semn de hipoxie), frecvenței cardiace, stării de conștiență, colorației și măsurării prin pulsoximetrie a procentului de saturație în oxigen al hemoglobinei (SaO_2).

Examinarea O.R.L. va evidenția edemul inflamator al corzilor vocale și al regiunii subglotice ce apare mult îngustată. Radiografia cervicală de profil poate evidenția îngustarea spațiului subglotic, iar în incidența anteroposterioară, îngustarea lumenului traheal în porțiunea lui superioară. Alte examene de laborator nu sunt esențiale pentru diagnostic. Determinările virusologice nu au valoare practică. Dozarea gazelor sangvine în formele severe este utilă pentru a decide începerea ventilației asistate: PaO_2 sub 60 mm Hg și $PaCO_2$ peste 60 mm Hg fără aport suplimentar de oxigen.

Tratament. Are drept scop ameliorarea trecerii aerului prin căile aeriene și îmbunătățirea schimburilor gazoase. În funcție de severitatea manifestărilor clinice, poate fi efectuat la domiciliu sau în spital.

Este obligatorie internarea formelor moderate și severe, adică a copiilor ce prezintă oricare dintre semnele și simptomele următoare: cianoză, diminuarea nivelului stării de conștiență, stridor ce se intensifică progresiv, aspect toxic.

Este de asemenea bine să fie internați sugarii, copiii cu crup recurent sau cei ce asociază și stridor congenital sau o hiperreactivitate a căilor respiratorii. Spitalizarea este oportună dacă părinții sunt necooperanți, nu pot asigura o îngrijire corectă la domiciliu sau nu pot asigura transportul rapid în caz de agravare. În general, evoluția putând fi imprevizibilă și rapidă, cel mai prudent este a-i interna pe acești copii cel puțin pentru primele 24–48 de ore de evoluție.

S-a încercat, ca în multe alte situații din patologia copilului, o cuantificare a simptomatologiei în scopul evaluării mai precise a formei clinice de boală (tabelul 21.9).

Tabelul 21.9 – ***Scor clinic utilizat în evaluarea severității crupului***

Manifestare clinică	Punctaj
Colorație	
Normală	0
Cenușie	1
Cianotică în aer atmosferic	2
Cianotică la aport de oxigen 40%	3
Pătrunderea aerului în inspir	
Normală	0
Ușor diminuată	1
Moderat diminuată	2
Sever diminuată	3
Stridor	
Absent	0
Ușor	1
Moderat	2
Sever	3
Retracții intercostale sau suprasternale	
Absente	0
Ușoare	1
Moderate	2
Severe	3
Nivelul stării de conștiență	
Normal	0
Agitație	1
Letargie sau obnubilare	2
Formă ușoară de boală	0 – 3
Formă moderată de boală	4 – 8
Formă severă de boală	9 – 14

(modificat după: Levine D.L. – 1990)

a) Umidifierea aerului. Pentru copiii tratați la domiciliu aceasta va fi realizată cu ajutorul aerului cald și umed din camera de baie, produs la cadă sau cu dușul sau cu ajutorul unui vaporizator sau nebulizator. O ameliorare a simptomatologiei se obține în câteva minute, procedura fiind apoi repetată ori de câte ori este nevoie, alături de asigurarea permanentă a unei atmosfere mai calde și umede în camera copilului timp de 2–3 zile, cât persistă tusea lătrătoare.

În spital se realizează prin administrarea de oxigen umidifiat pe mască, sub cort sau izoletă.

b) Aerosolii cu epinefrină racemică soluție 2,5% sunt utili în formele moderate la copiii spitalizați, permițând diminuarea numărului de cazuri ce necesită intubație în primele 24–48 de ore de evoluție, atunci când și tabloul clinic este cel mai sever (pentru doze vezi tabelul 21.10).

Tabelul 21.10–***Doza de epinefrină racemică soluție 2,5% pentru administrarea în aerosol***

Greutate (kg)	**Doza (mL din soluția 2,5% dizolvați în 2 mL ser fiziologic 0,9%)**
20	0,25
20 – 40	0,50
> 40	0,75

c) Corticosteroizii. Deși utilizarea lor rămâne controversată, pot fi utili în formele severe, în scopul reducerii edemului inflamator. Se utilizează dexamethazona (0,3–0,5 mg/kg/doză repetată apoi după 2 ore) sau hidrocortizonul hemisuccinat (10 mg/kg/doză repetată la intervale scurte de 2–3 ore, dacă evoluția o impune).

Se mai recomandă:

– urmărirea clinică atentă a copilului și o monitorizare neinvazivă (număr de respirații, puls, SaO_2);

– agitație minimă în jurul copilului, se recomandă prezența mamei și reducerea la minimum a procedurilor dureroase și mai ales a celor neesențiale;

– asigurarea unui aport hidric adecvat, la nevoie prin PEV (atenție, gavajul este total contraindicat !);

– administrarea suplimentară de oxigen pentru a menține SaO_2 la peste 90%.

Intubația nazotraheală sau traheotomia sunt foarte rar necesare și se impun dacă, în ciuda măsurilor de tratament enunțate, situația se deteriorează ca urmare a agravării obstrucției. Se menține pe o perioadă scurtă de 2–3 zile. Ea poate fi însoțită de ventilație asistată ce este impusă de:

– epuizarea fizică a copilului, anxietate marcată sau sete de aer, prezența tulburărilor de conștiență;

– hipoxemie (PaO_2 sub 50 mm Hg) și hipercapnie (PaO_2 peste 55 mm Hg) în condițiile administrării suplimentare de oxigen, acidoză progresivă;

– nevoia administrării frecvente a aerosolilor cu epinefrină (la fiecare 15 minute).

Sunt contraindicate opiaceele, sedativele (singurul acceptat a fi utilizat și numai la copiii extrem de agitați fiind cloralhidratul, câte 10–15 mg/kg/doză, eventual repetat la nevoie), antihistaminicele, bronhodilatatoarele și antibioticele (nu sunt justificate nici măcar în ideea prevenirii suprainfecției bacteriene).

Laringita acută spasmodică (crupul spasmodic)

Această entitate clinică se caracterizează prin episoade repetate de obstrucție laringiană, având o simptomatologie asemănătoare crupului viral, dar mult mai ușoară, cu debut nocturn și fără a fi însoțite de semne de infecție respiratorie.

Etiologie. Se presupune a fi virală, deși în unele cazuri se intrică și factori alergici, terenul „atopic“ și factori psihologici (copii anxioși, ușor excitabili). Apare cel mai frecvent la grupa de vârstă 1–3 ani, iar elementul patogenic esențial este spasmul laringian.

Manifestări clinice. Copilul se culcă sănătos, având o stare bună, pentru ca brusc în cursul nopții să fie trezit de un acces de tuse spasmodică însoțită de stridor inspirator. Se mai pot adăuga răgușeala, dispneea inspiratorie. Evoluția se face în afebrilitate, simptomatologia se poate agrava la excitanți externi. Manifestările durează câteva ore, ameliorându-se spre dimineață. Pe parcursul zilei mai pot persista vocea răgușită și o tuse bitonală, durata totală a evoluției fiind în general sub 24 de ore.

Episodul acut se poate repeta chiar în noaptea următoare sau la intervale variabile, de mai multe ori pe an.

La examenul clinic lipsesc semnele de infecție a căilor respiratorii superioare, iar laringoscopia directă evidențiază un edem al regiunii subglotice. Acest edem este însă palid, lipsind elementul de hiperemie inflamatorie.

Tratamentul. Se face la domiciliu, fiind suficient repausul vocal și asigurarea unei atmosfere calde și umede. Pentru aceasta, copilul va fi ținut în camera de baie și se lasă să curgă apa fierbinte. Dacă sunt disponibile, pot fi folosite nebulizatoare sau vaporizatoare ce pot genera și aburi calzi. Foarte rar, dacă copilul este agitat, părinții mai anxioși, iar simptomatologia mai impresionantă, se ajunge la internarea copilului pentru câteva ore și administrarea de epinefrină racemică în aerosoli sau corticoizi pe cale intravenoasă.

Laringotraheobronșita (traheita bacteriană, laringotraheita bacteriană Chevalier-Jackson)

Este mult mai rară decât entitățile descrise anterior, dar mai severă și deseori produsă de o combinație între bacteriile și virusurile respiratorii patogene. Elementul ei definitoriu constă în obstruarea severă a traheei și bronșiilor prin edem al mucoasei și submucoasei, exsudat inflamator abundent și vâscos, aderent și luând uneori un aspect de cruste. Se ajunge la obstrucție difuză și insuficiență respiratorie.

Etiologie. Boala este produsă de virusurile *parainfluenza* sau *influenza*, la care se adaugă coinfecția bacteriană cu *S. pneumoniae*, *S. pyogenes*, *S. aureus*, *H. influenzae* tip b.

Manifestări clinice. Cele inițiale sunt similare celor din crupul viral, la care se vor adăuga progresiv semnele clinice ce traduc infecția bacteriană (febră ridicată, sindrom toxic-infecțios sever) și insuficiența respiratorie obstructivă severă.

Tratament. În linii mari este asemănător celui din laringotraheita acută virală – forma severă, dar se exclud corticoizii și administrarea aerosolilor cu epinefrină. Se adaugă în schimb antibioticele, iar intubația și aspirația viguroasă și repetată a secrețiilor din căile respiratorii sunt deseori necesare.

Epiglotita

Reprezintă o urgență pediatrică majoră, abordarea diagnosticului și a tratamentului implicând o ierarhizare și schematizare foarte precise. Se definește ca o infecție bacteriană rapid progresivă a epiglotei și a regiunii supraglotice, care duce rapid la obstrucția căilor respiratorii și la generarea unei situații amenințătoare pentru viață.

Etiologie. Spre deosebire de entitățile descrise anterior, în cazul epiglotitei etiologia este exclusiv bacteriană și dominată de *Haemophilus influenzae* tip b. Ca urmare a utilizării în unele țări a vaccinării specifice față de acest germen, incidența epiglotitei acute, cât și a altor boli severe produse de *Haemophilus* (exemplu: meningite, pneumonii) a scăzut foarte mult.

Ocazional, în mai puțin de 5% din cazuri pot fi implicați *Streptococcus* grup A, *S. pneumoniae*, *S. aureus*.

Infecția și inflamația laringiană produsă de *H. influenzae* se însoțește frecvent de bacteriemie, responsabilă de producerea tabloului toxic infecțios sever din cadrul bolii și uneori a determinării unor localizări la distanță, precum cele meningeale.

Frecvența este net redusă în comparație cu formele de crup descrise anterior, fiind interesată mai ales grupa de vârstă 2 – 7 ani.

Manifestări clinice. Debutul este mai ales nocturn, se produce brutal în interval scurt de 3 – 4 ore la un copil aflat anterior în plină stare de sănătate aparentă. Prodromele sunt puține, rar existând simptome ce traduc o infecție a căilor respiratorii superioare.

Apare febră ridicată, starea generală este alterată, copilul devine palid, suferind, toxic. Această stare se însoțește de tahicardie, copilul mare acuză direct dureri faringiene intense, iar cei mici refuză orice aport oral. Copilul salivează abundent și pentru că deglutiția este foarte dureroasă saliva se scurge din gură, aceasta fiind ținută mult timp întredeschisă. Asocierea sialoree cu stridor este foarte sugestivă pentru diagnostic. La aceste simptome se adaugă cele ce țin de crup și anume:

– stridorul inspirator având o tonalitate mai joasă decât cea din crupul viral, însoțit de tiraj suprasternal și în regiunea toracică superioară;

– vocea este voalată, estompată, vorbirea foarte dureroasă, iar tusea uscată, cu un timbru stins, capitonată.

Ambele simptome nu au acel caracter aspru, rugos, din crupul viral.

Copilul mic preferă să stea în șezut sau în brațele mamei, ținând capul în hiperextensie. Copilul mai mare preferă și el să stea în șezut cu capul în hiperextensie și aplecat cu tot trunchiul înainte, gura deschisă cu limba protruzionată, iar saliva se scurge permanent.

Evoluția se face rapid spre insuficiență respiratorie acută, tradusă inițial pe plan clinic prin creșterea efortului respirator, accentuarea dispneei, tirajului, apariția cianozei, bătăilor preinspiratorii ale aripilor nazale, tahicardie.

Dacă nu se intervine rapid și eficient din punct de vedere terapeutic, efortul depus pentru a respira epuizează copilul, hipoxia se accentuează, apare setea de aer, agitația urmată de letargie și comă hipoxică. Ca urmare a agravării obstrucției, stridorul se va diminua, la fel și murmurul vezicular. Pot să apară semnele de șoc (hipotensiune arterială, puls filiform, răcirea extremităților, marmorarea tegumentelor etc.) și în final se ajunge la deces.

Derularea evenimentelor clinice descrise se face foarte rapid, pe parcursul a câteva ore. Ca urmare, tabloul clinic trebuie rapid recunoscut încă din fazele precoce, iar copilul transportat spre un serviciu medical ce poate asigura o asistență de urgență complexă.

Nu va fi culcat pe spate (se agravează obstrucția, poate aspira secrețiile) și se va evita examinarea faringelui deoarece pe cale vagală poate fi declanșat un laringospasm ce agravează situația.

Diagnosticul clinic se bazează pe corecta recunoaștere și apreciere a datelor expuse. El trebuie făcut rapid, încercând ca prin examenul fizic al copilului să nu creștem inutil starea sa de anxietate.

Va fi completat cu datele furnizate de examinarea cu laringoscopul sau bronhoscopul, efectuată numai în condiții ce pot asigura o resuscitare cardiorespiratorie inclusiv cu intubație traheală. Apare inflamația intensă a epiglotei, aceasta fiind tumefiată, lucioasă, de culoare roșie-cireșie. Procesul inflamator se extinde și spre pliurile aritenoide, aritenoepiglotice, corzi vocale și chiar zona subglotică.

Radiografia laterocervicală de părți moi poate fi utilă în formele moderate de boală, când situația pacientului nu este gravă. Apare tumefierea epiglotei, „pensarea" spațiului retrofaringian.

Vor fi recoltate hemoculturi, iar cu ocazia examinării epiglotei se vor recolta culturi și de la acest nivel. Hemograma indică semnele unei infecții bacteriene, deci leucocitoză cu neutrofilie și deviere la stânga a formulei leucocitare. Viteza de sedimentare a hematiilor este crescută, iar proteina C-reactivă este și ea pozitivă.

Testele imunologice rapide ce urmăresc identificarea antigenelor specifice pentru *H. influenzae* tip b în ser și urină pot fi utile diagnosticului etiologic.

Determinările gazelor sangvine și urmărirea procentului de saturație al hemoglobinei în oxigen (SaO_2) prin pulsoximetrie sunt utile în aprecierea evoluției și monitorizarea asistenței ventilatorii.

Diagnosticul diferențial al epiglotitei și al crupului laringian infecțios în general, se face în primul rând între principalele entități ce aparțin acestui sindrom (tabelul 21.11).

Tabelul 21.11 – ***Diagnosticul diferențial al crupului***

Caracteristici	**Crupul viral și crupul spasmodic**	**Traheita bacteriană**	**Epiglotita**
Etiologie	Virusuri respiratorii mai ales cele *parainfluenza și influenza*	Virusuri respiratorii și bacterii precum *S. aureus, S. pyogenes, S. pneumoniae*	*H. influenzae* tip b
Grupa de vârstă cea mai afectată	3 luni – 3 ani	3 luni – 5 ani	2 – 7 ani
Manifestări clinice			
Debut	Variabil, în 12 – 48 de ore	Progresiv în 12 ore – 7 zile	Rapid 4 – 12 ore
Febră	Variabilă	Variabilă	Ridicată
Prodromuri	Infecție de CRS	Infecție de CRS	Nu
Voce răgușită și tuse aspră	Da	Da	Nu
Disfagie	Nu	Nu	Da
Stridor	Intens	Intens	Moderat
Evoluția obstrucției	Progresiune variabilă	Progresiune variabilă, de obicei severă	Rapid progresivă
Examene de laborator			
Numărătoare de leucocite	Număr de leucocite ușor crescut	Număr de leucocite variabil, posibilă leucocitoză cu neutrofilie	Leucocitoză cu neutrofilie
Examenul radiologic	Îngustare subglotică	Îngustare subglotică și aspect neomogen al traheei în imaginea de profil	Îngroșarea epiglotei pe imaginea de profil
Tratament	Umidifiere, epinefrină, corticosteroizi	Umidifiere, antibiotice, intubație	Antibiotice, intubație

(modificat după: Dworkin P.H. – 1996)

Mai pot intra în diagnosticul diferențial și forme mai rare de crup infecțios, precum cel difteric și rujeolic.

Crupul difteric (a se vedea și „Difteria" în capitolul 19), extrem de rar în prezent, apare numai la copiii nevaccinați și reprezintă manifestările localizării laringiene ale bolii. Se însoțește de coriză serosangvinolentă, prezența de false membrane caracteristice alb-cenușii la nivelul faringelui și laringelui, foarte aderente, febră mică, dar starea generală este gravă. Semnele clinice de miocardită și de nevrită periferică apar mai târziu. Pentru diagnostic este esențială identificarea germenului în frotiurile și culturile efectuate din faringe.

Crupul rujeolic este și el foarte rar, ca urmare a vaccinării specifice, și relativ ușor de recunoscut, semnele de crup fiind însoțite de erupția caracteristică și de celelalte elemente specifice bolii de bază.

Diagnosticul diferențial al obstrucțiilor laringiene de etiologie infecțioasă se mai poate face în anumite situații și cu alte cauze generatoare de obstrucție a căilor respiratorii precum:

Aspirația de corp străin, în care simptomatologia se instalează brutal printr-un acces de sufocare, tuse violentă, însoțite eventual de cianoză, agitație, anxietate. Dar, anterior acestui moment, copilul se afla în activitate, se juca sau mânca, evoluția se face în afebrilitate și fără semne de infecție. Survine mai ales la copiii sub 2 ani ce rămân nesupravegheați. Anamneza, de multe ori sugestivă descrie acest sindrom de penetrație în căile aeriene. Ea va fi completată de radiografia toracopulmonară și de bronhoscopie ce trebuie efectuate la cea mai mică suspiciune.

Edemul alergic laringian poate însoți celelalte manifestări clinice ale unei reacții alergice generalizate, a unei reacții de tip anafilactic sau ale edemului Quincke.

Abcesul retrofaringian determină hiperextensia capului, se însoțește de febră ridicată, sindrom toxiinfecțios sever, iar la examenul bucofaringelui apare bombarea și fluctuența peretelui său posterior.

Radiografia cervicală de profil pentru părți moi și puncția vor confirma diagnosticul.

Alte cauze de obstrucție pot fi: arsurile termice/chimice ale laringelui, edemul subglotic ce apare după detubare, creșterea presiunii intracraniene, tumorile cervicale/mediastinale, statusul epileptic și starea postcritică, traumatismul laringelui/traheei.

Fiind vorba de cauze de obstrucție acută și stridor instalat acut, nu discutăm etiologia stridorului cronic și/sau recurent.

Tratament. Gravitatea bolii și evoluția rapidă impun o ierarhizare precisă a conduitei terapeutice:

– Observarea atentă clinică și începerea monitorizării neinvazive: ECG, număr respirații, pulsoximetrie.

– Agitație minimă în jurul copilului, acesta nu va fi supus unor manevre și investigații inutile în prima fază, ce pot doar să agraveze obstrucția (recoltări, catetere IV, examinarea faringelui etc.).

– Contactarea echipei și pregătirea materialului pentru asigurarea unei „căi respiratorii artificiale", până la rezolvarea procesului inflamator, chiar dacă la prima vedere situația nu este foarte dramatică. Aceasta se realizează prin intubație nazotraheală sau traheotomie, la care se adaugă oxigenoterapia și, la nevoie, resuscitarea cardiorespiratorie.

– Asigurarea unei căi de abord venos, se fac recoltările și se poate începe o monitorizare mai agresivă. Se va asigura îngrijirea adecvată unui bolnav intubat (aspirații repetate, administrarea de oxigen umidificat etc.). Se va renunța la intubație cât mai repede, în medie în 1–4 zile. La detubare se administrează hemisuccinat de hidrocortizon 50–100 mg/kg/zi și aerosoli cu epinefrină racemică pentru a preveni posibilele fenomene obstructive (edemul postdetubare).

Antibioterapia este și ea un alt element esențial din protocolul terapeutic. Epiglotita se tratează ca o infecție bacteriană severă, cu antibiotice bactericide, administrate pe cale IV, adresate etiologiei dovedite sau considerată ca cea mai probabilă, deci *H. influenzae* tip b. Opțiuni: cefuroxime (zinacef) în doxă de 100-150 mg/kg/zi în trei prize sau o cefalosporină de generația a 3-a, precum ceftriaxona (rocephine) 100 mg/kg/zi, în două prize, sau cefotaxime (claforan) 200 mg/kg/zi, la 6-8 ore interval; mai pot fi utilizate cloramfenicolul în doză de 50-75 mg/kg/zi în 4 prize sau asocierea cloramfenicol cu ampicilină în doză de 200 mg/kg/zi în 4 prize. Durata este de 7-10 zile.

– Asigurarea necesarului hidroelectrolitic și nutritiv prin perfuzie endovenoasă, cât timp starea copilului nu permite un aport oral suficient.

– Sedarea blândă a copiilor foarte agitați utilizând midazolam (0,1–0,2 mg/kg/doză) sau diazepam (0,2 mg/kg/doză).

Nu sunt utile și nu se pierde timpul cu administrarea bronhodilatatoarelor, a antihistaminicelor și a expectorantelor. Este contraindicată utilizarea aerosolilor cu epinefrină și a corticosteroizilor, cu excepția momentului detubării copilului.

Bronșiolita acută

Bronșiolita acută este o altă infecție frecventă a căilor respiratorii inferioare (CRI) de etiologie virală, caracteristică pentru copilul sub 2 ani. Modul particular de manifestare a acestei infecții este legat și de calibrul mai mic al CRI la această vârstă, suprafața totală de secțiune a bronhiolelor reprezentând numai 10% din cea a adultului. Atinge un vârf de frecvență în jurul vârstei de 6 luni, aproximativ 70–80% din totalul cazurilor apărând până la această vârstă.

Peste 50% dintre cazuri sunt produse de virusul sincițial respirator (VSR), restul fiind datorate virusurilor *parainfluenza*, *influenza* și adenovirusurilor. Ca urmare, cele mai multe cazuri apar în sezonul de maximă circulație a acestor virusuri respiratorii, deci iarna și la începutul primăverii. Boală tipică pentru sugari, este considerată cea mai frecventă infecție a CRI la această grupă de vârstă. Clinic, se caracterizează prin wheezing, tahipnee și retracții toracice. Infecția virală a CRI declanșează o reacție inflamatorie cu producerea unui exsudat, necroza epiteliului respirator și bronhospasm. Sunt interesate în primul rând CRI cu calibru mic, cuprins între 300–75 microni.

Diminuarea calibrului acestor căi aeriene determină reținerea distală a aerului (= hiperinflație). Dacă într-o anumită zonă obstrucția este completă, se produce atelectazia, aceasta putând avea un aspect micronodular sau mai extins. Rezultatul acestor tulburări de ventilație este alterarea raportului ventilație/perfuzie și producerea hipoxiei. Obstrucția CRI determină și creșterea rezistenței la fluxul de aer și implicit creșterea travaliului respirator (= dispneea).

Un sindrom clinic asemănător poate fi produs și de infecția cu *Chlamydia* (în primele 3 luni de viață) și mai rar cu unele bacterii precum *H. influenzae* și *B. pertussis*. În aceste cazuri este vorba de pneumonii însoțite de wheezing, ele trebuind diferențiate de veritabilele bronșiolite virale.

Manifestări clinice. În conducerea anamnezei unui copil cu bronșiolită ne interesează momentul debutului semnelor inițiale de infecție a căilor respiratorii superioare și momentul apariției tusei. Părinții vor mai fi întrebați:

- dacă copilul respiră mai rapid sau dacă o face cu dificultate, dacă toracele se deprimă în timpul respirațiilor;
- dacă au fost momente de oprire a respirației sau dacă copilul a prezentat și cianoză;
- dacă starea copilului este atât de modificată, încât acesta nu se mai poate alimenta adecvat, își restrânge activitatea fizică, nu se mai joacă;
- dacă copilul a mai prezentat și alte episoade de expir șuierat, prelungit (wheezing), dacă este vorba de un fost prematur, dacă copilul are o anomalie cardiacă congenitală sau o boală pulmonară cunoscută.

Debutul bolii este progresiv, se face pe parcursul a câteva zile, cu semne ușoare de infecție a CRS însoțite de febră moderată, 38,3°-38,9°C. Se vor adăuga apoi semnele de participare și a CRI: tusea frecventă uneori paroxistică, tahipnee, wheezing, dispnee însoțite de agitație, iritabilitate, diminuarea apetitului.

La examenul fizic trebuie să privim și să ascultăm. Se numără respirațiile într-un minut, frecvența lor corelându-se destul de bine cu gradul de oxigenare. O frecvență de peste 70 respirații/minut indică o PaO_2 sub 55 mm Hg. La aceste valori apare și riscul producerii insuficienței respiratorii. Va fi observată prezența retracțiilor toracice, a cianozei sau a palorii tegumentelor, a bătăilor aripilor nazale.

Auscultația va urmări existența geamătului, wheezing-ului, a prelungirii expirului (raportul normal inspir/expir fiind 2/1) și eventual a unor semne ce indică participarea concomitentă a CRS (răgușeala, stridorul ș.a.). Pot fi prezente raluri subcrepitante, crepitante, sibilante.

La palpare poate să apară o falsă hepatomegalie, ca urmare a împingerii ficatului de către diafragm în urma hiperinflației pulmonare. Va fi căutată prezența unor eventuale semne de boală cardiacă și se va face și un examen otic, otita medie acută fiind frecvent asociată bronșiolitei.

Diagnosticul se bazează pe datele furnizate de anamneză și de examenul clinic. Examenul radiologic nu se face de rutină, fiind rezervat formelor clinice mai servere în scopul confirmării bronșiolitei; apare hiperinflația câmpurilor pulmonare, coborârea cupolelor diafragmatice, accentuarea interstițiului pulmonar peribronșic și la nivelul hilurilor, posibile zone de atelectazie cu aspect micronodular sau mai sistematizat.

Numărătoarea de leucocite și formula leucocitară sunt normale.

O explorare utilă în formele clinice mai severe este pulsoximetria, o saturație sub 94% indicând nevoia unui aport suplimentar de oxigen.

Diagnosticul etiologic specific devine necesar numai în formele clinice severe și la pacienții cu risc crescut (prematurii în primele 3 luni de viață, copiii cu cardiopatii congenitale, displazie bronhopulmonară și alte boli pulmonare cronice, afecțiuni neuromusculare și imunodeficiențe), la care confirmarea infecției cu VSR permite utilizarea unui tratament specific. Sunt disponibile teste rapide de identificare a antigenelor virale în secrețiile nazofaringiene prin imunofluorescență și ELISA (enzyme-linked immunosorbent assay) sau rezultate obținute tardiv prin culturi și creșterea în dinamică a titrului anticorpilor serici specifici.

Diagnosticul diferențial la un prim episod de bronșiolită și de wheezing acut se face în primul rând cu infecțiile bacteriene amintite ce se pot însoți de un sindrom clinic asemănător bronșiolitei, cu o primă criză de astm, cu insuficiență cardiacă congestivă.

Dacă episoadele se repetă, intră în discuție cauzele de wheezing recurent precum: aspirația de corp străin, fistula traheoesofagiană, boli neuromusculare, refluxul gastroesofagian, traheobronhomalacia, stenoze bronșice și compresiuni extrinseci, malformații pulmonare (vezi și „Wheezing-ul recurent").

Copiii cu o boală pulmonară cronică precum fibroza chistică, displazia bronhopulmonară, bronșiectazia, pot avea wheezing și în afara unei infecții acute. Pe acest fond ei pot face însă episoade severe de bronșiolită veritabilă.

Formele clinice de bronșiolită, în funcție de severitatea manifestărilor sunt:

– *ușoare:* frecvența respiratorie se menține sub pragul maximum al vârstei (60/minut sub 2 luni, 50/minut între 2 – 12 luni, 40/minut peste 12 luni), schimburile gazoase sunt normale, retracții toracice minime sau absente, aport oral normal și absența semnelor de deshidratare;

– *moderate:* frecvența respirațiilor depășește pragul maximum normal pentru vârstă, apar retracțiile toracice, expirul este prelungit, iar schimburile gazoase se diminuează;

– *severe:* pacienții cu risc mare, cei cu o frecvență respiratorie peste 70/minut retracții toracice marcate, diminuarea schimburilor de gaze (percepută ca diminuare a murmurului vezicular), prezența geamătului, a semnelor de deshidratare sau a celor de toxicitate sistemică, SaO_2 sub 94%;

– *foarte severe:* apariția crizelor de apnee sau a stopului respirator, prezența cianozei și sub aport suplimentar de oxigen, incapacitatea copilului de a menține PaO_2 peste 50 mm Hg la un FiO_2 de peste 80% sau a $PaCO_2$ sub 55 mm Hg, prezența semnelor de șoc.

Tratament. Algoritmul evaluării și al tratamentului unui copil cu bronșiolită este prezentat în figura 21.2.

Figura 21.2 – ***Copilul cu bronșiolită***

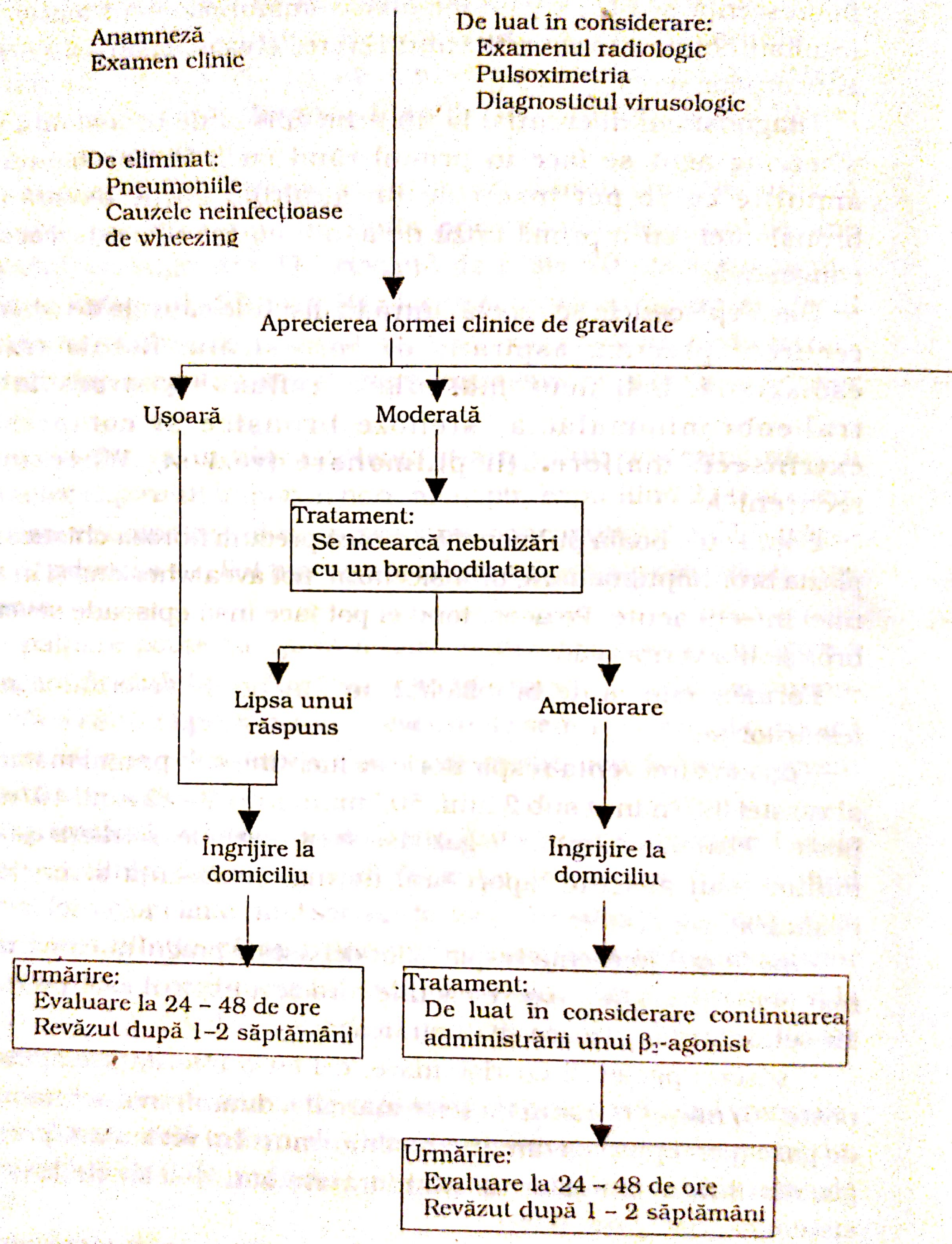
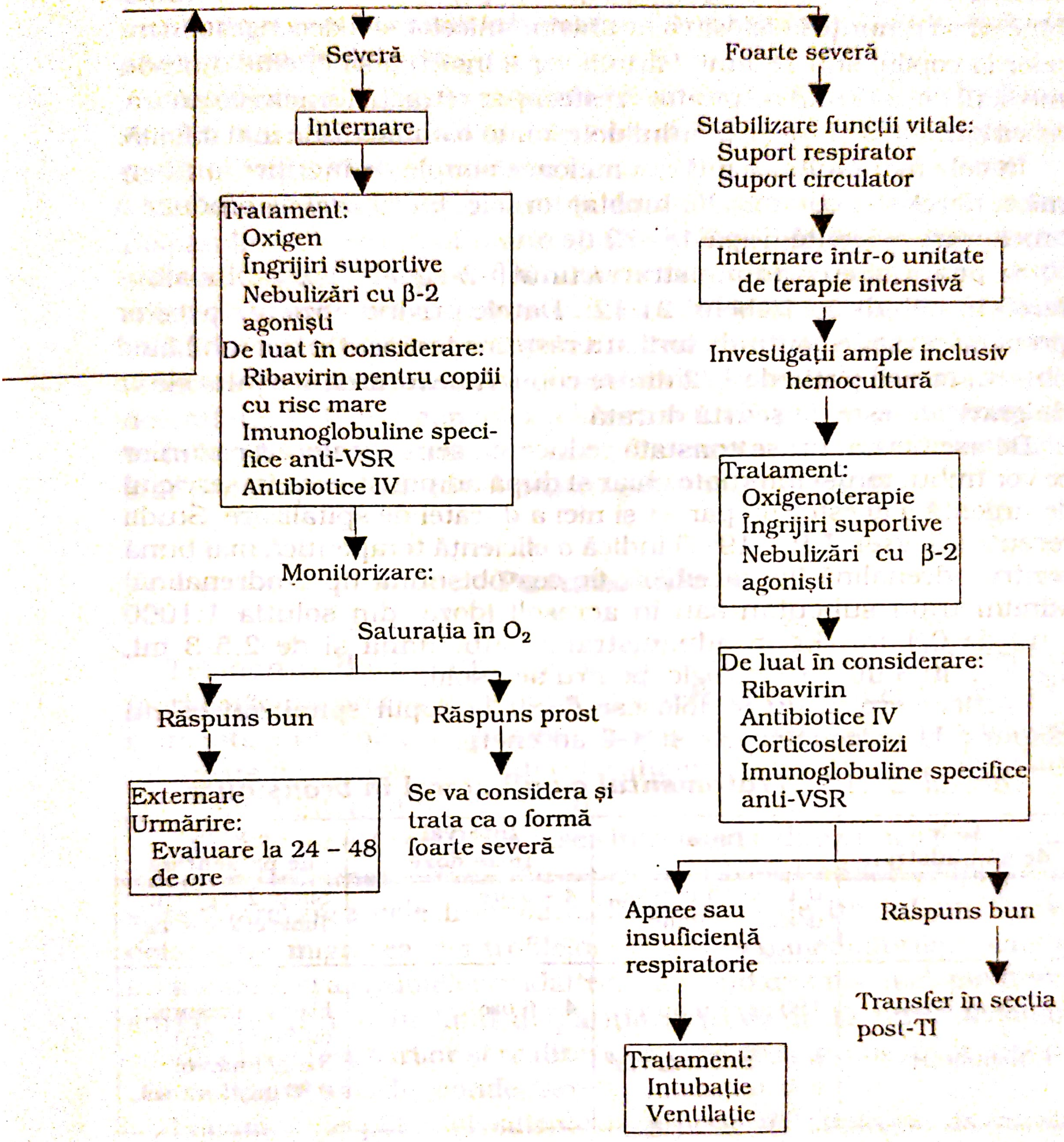

Anamneză
Examen clinic
De luat în considerare:
Examenul radiologic
Pulsoximetria
Diagnosticul virusologic
De eliminat:
Pneumoniile
Cauzele neinfecțioase de wheezing
Aprecierea formei clinice de gravitate
Ușoară
Moderată
Tratament:
Se încearcă nebulizări cu un bronhodilatator
Lipsa unui răspuns
Ameliorare
Îngrijire la domiciliu
Îngrijire la domiciliu
Urmărire:
Evaluare la 24 – 48 de ore
Revăzut după 1–2 săptămâni
Tratament:
De luat în considerare continuarea administrării unui β2-agonist
Urmărire:
Evaluare la 24 – 48 de ore
Revăzut după 1 – 2 săptămâni

Figura 21.2 – (continuare)


Severă
Internare
Tratament:
Oxigen
Îngrijiri suportive
Nebulizări cu β-2 agoniști
De luat în considerare:
Ribavirin pentru copiii cu risc mare
Imunoglobuline specifice anti-VSR
Antibiotice IV
Monitorizare:
Saturația în O2
Răspuns bun
Externare
Urmărire:
Evaluare la 24 – 48 de ore
Răspuns prost
Se va considera și trata ca o formă foarte severă
Foarte severă
Stabilizare funcții vitale:
Suport respirator
Suport circulator
Internare într-o unitate de terapie intensivă
Investigații ample inclusiv hemocultură
Tratament:
Oxigenoterapie
Îngrijiri suportive
Nebulizări cu β-2 agoniști
De luat în considerare:
Ribavirin
Antibiotice IV
Corticosteroizi
Imunoglobuline specifice anti-VSR
Apnee sau insuficiență respiratorie
Tratament:
Intubație
Ventilație
Răspuns bun
Transfer în secția post-TI

(modificat după Berman S. - 1996)

Dacă forma clinică de boală permite tratamentul la domiciliu, se va asigura copilului o alimentație și un aport lichidian normal. Este bine să se renunțe la folosirea antihistaminicelor și a decongestionantelor la copilul sub 18 luni. Părinții vor fi instruiți să cheme din nou medicul dacă ritmul respirator crește, apar retracții toracice, cianoză, febră sau dacă starea copilului determină o alimentație mai dificilă.

În cele mai multe cazuri, cu mijloace simple de îngrijire (antitermice, dezobstrucție nazală, tapotaj toracic, hidratare) se produce o ameliorare evidentă după 48–72 de ore.

Se poate încerca administrarea unui β-2-agonist (exemplu: albuterol) în nebulizări (tabelul 21.12). Datele privind eficiența acestor preparate rămân contradictorii, un răspuns terapeutic favorabil fiind obținut la mai puțin de 1/2 dintre copii. Ameliorarea scorului clinic de gravitate este de scurtă durată.

De asemenea, nu se constată reducerea semnificativă a cazurilor ce vor trebui totuși internate chiar și după administrarea în serviciul de urgență a acestor preparate și nici a duratei de spitalizare. Studii recente (Klassen T.P. – 1997) indică o eficiență terapeutică mai bună pentru adrenalină (fie racemică, fie cea obișnuită tip L-adrenalină) administrată subcutan sau în aerosoli (doza: din soluția 1:1000 fiind de 0,1 mL/kg în administrarea subcutană și de 2,5-3 ml, dizolvați în 3 ml ser fiziologic, pentru aerosoli).

Corticosteroizii nu se folosesc decât la copiii spitalizați ce nu răspund la oxigenoterapie și β–2–adrenergice.

Tabelul 21.12 – ***Tratamentul cu albuterol în bronșiolite***

Cale de administrare	**Doză**	**Interval între doze**	**Formă de prezentare**
Orală	0,1 – 0,15 mg/kg/ doză (maximum 4 mg/ doză)	4 – 6 ore	Sirop: 2 mg/5 mL Tablete: 2 și 4 mg
Aerosoli			
• Spray dozat	180 µg/2 pufuri	4 – 6 ore	Flacon presurizat cu 200 pufuri
• Nebulizări	0,1 – 0,15 mg/kg/ neb. (maximum 5 mg)		5 mg/1 mL sol. 0,83 mg/1 mL sol.

Antibioticele nu trebuie utilizate de rutină, ci numai la copiii internați având semne toxiinfecțioase sistemice sau o detresă respiratorie severă cu hipoxie importantă. În aceste situații, există riscul unei infecții mixte virobacteriene ce se poate agrava rapid.

Utilizarea în cazurile dovedite ca fiind produse de VSR a ribavirinei și a globulinelor specifice hiperimune rămâne rezervată formelor clinice severe ce au impus spitalizarea, deci formelor cu detresă respiratorie marcată și la copiii cu risc mare.

Crizele de apnee pot fi o formă de manifestare a bronșiolitei, ele apărând precoce în evoluție în aproximativ 20–25% din cazuri, mai ales la sugarii sub 3 luni și la foștii prematuri; par a se corela cu gradul hipoxemiei. Formele recurente sau prelungite de apnee impun intubație și ventilație asistată pentru 24–48 de ore, chiar în absența altor semne de detresă.

Copiii internați pot fi externați, chiar dacă SaO_2 rămâne încă mai redusă, atunci când copilul a devenit afebril, este activ și se alimentează normal. Ei vor fi revăzuți la domiciliu după 24–48 de ore.

Infecția cu VSR este extrem de contagioasă. Copiii infectați răspândesc virusul mai ales în primele 7 zile de boală, dar uneori starea de purtător poate persista chiar câteva săptămâni după rezoluția simptomelor. Se impun măsuri de izolare a copiilor bolnavi, limitarea circulației lor, protejarea personalului de îngrijire (spălarea repetată pe mâini, mănuși și măști de protecție). Pentru statele dezvoltate, VSR este considerat la ora actuală primul agent implicat în infecțiile nozocomiale din unitățile sanitare cu profil pediatric, atât pentru pacienți, cât și pentru personalul medical.

Pneumoniile

Termenul de pneumonie definește din punct de vedere morfologic un proces inflamator ce interesează în diferite proporții elementele ce compun parenchimul pulmonar: căile respiratorii inferioare (bronhiole respiratorii), canalele alveolare, sacii alveolari, alveolele și interstițiul pulmonar.

Etiologia lor este cel mai adesea infecțioasă, difuziunea procesului infecțios/inflamator făcându-se de la nivelul căilor respiratorii superioare spre cele inferioare. Răspunsul de tip inflamator va determina migrarea neutrofilelor, eliberarea mediatorilor reacției inflamatorii și a enzimelor oxidative, transsudarea plasmei, pierderea surfactantului și în final dispariția aerului de la nivel alveolar, solidificarea țesuturilor și realizarea a ceea ce se numește proces de „consolidare“ sau de „condensare“.

Pneumoniile pot fi clasificate în funcție de etiologie, de vârsta pacientului, de reactivitatea gazdei, de distribuția anatomică a leziunilor (lobar, lobular = bronhopneumonie, interstițial). Nici una dintre clasificări nu poate fi perfectă, întrucât nu poate cuprinde toate aspectele ce caracterizează o pneumonie.

Frecvență

Din totalul infecțiilor căilor respiratorii inferioare, pneumoniile reprezintă aproximativ 30%. Prin raportare la întreaga populație infantilă le revine o frecvență globală de 4–6 cazuri/100 copii/an.

Pneumoniile bacteriene reprezintă 10% până la 50% din total, diferențele dintre studii fiind date de populația infantilă studiată, grupa de vârstă, mijloacele de diagnostic avute la dispoziție. Frecvența mai mare este înregistrată la vârstă mică diminuându-se apoi progresiv spre grupa de 9–15 ani.

Printre factorii predispozanți se numără condițiile socio-economice precare, familiile numeroase, fumatul de către părinți, prematuritatea, mediul urban, hospitalismul și diversele proceduri medicale (suportul ventilator, terapia imunosupresivă, intervenții chirurgicale etc.).

Patogenie și fiziopatologie

Pătrunderea microorganismelor în parenchimul pulmonar se poate realiza pe mai multe căi: (1) prin inhalarea directă a particulelor aeriene ce conțin și aceste microorganisme; (2) prin aspirarea secrețiilor din căile respiratorii superioare și din bucofaringe; (3) pe cale hematogenă, germenii provenind din focare situate la distanță; (4) prin contiguitate de la focare infecțioase de vecinătate sau prin pătrunderea directă în parenchim cu ocazia unor traumatisme deschise.

Calea hematogenă este puțin importantă, doar 10–15% dintre pneumoniile bacteriene la copil însoțindu-se de bacteriemie. Cu excepția virusurilor, transmisia aeriană directă prin inhalarea bacteriilor conținute în picături de aerosoli este neobișnuită, în afară bacilului Koch. Aspirarea germenilor ce colonizează nazofaringele este considerată sursa cea mai frecventă a infectării parenchimului. Flora microbiană normală din căile respiratorii superioare este o mixtură complexă a numeroase specii de germeni potențial patogeni (unii saprofiți, alții comensali sau oportuniști), precum unele tulpini de streptococ, pneumococ, *Branhamella (Moraxella) catarrhalis*, specii de *Neisseria*, inclusiv *N. meningitidis*, stafilococi, *Haemophilus influenzae* ș.a. Alături de ei se pot afla și tulpini de anaerobi. Virusurile nu fac parte în mod normal din această floră.

Antibioterapia, hospitalismul, manevrele invazive efectuate asupra căilor aeriene superioare pot duce la colonizarea acestora și cu alți germeni potențial patogeni precum bacilii gram-negativi (*Klebsiella pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa, E. coli* ș.a.).

În mod normal plămânul și organismul în ansamblul său dispun de mijloacele de protecție necesare asigurării sterilității căilor aeriene inferioare și parenchimului în ciuda volumului foarte mare de aer vehiculat și a contactului permanent cu mediul extern. Tocmai datorită eficienței deosebite a mecanismelor de apărare, infecția bacteriană primară a parenchimului pulmonar (pneumonia primară) este mai rară în comparație cu infecțiile secundare datorate tulburării acestor mecanisme sau existenței unor factori favorizanți locali sau generali.

Ca urmare, producerea unei pneumonii este cel mai adesea consecința și a prezenței unui deficit al mecanismelor de apărare ale gazdei. Cel mai adesea pot fi implicate:

– By-pass-ul căilor respiratorii superioare (CRS). CRS acționează ca un filtru pentru agenții infecțioși. Ele pot fi ocolite prin traheostomie, intubație endotraheală, iar aerul nefiltrat ajunge direct în căile respiratorii inferioare și la parenchim.

– Deprimarea reflexului de tuse sau ineficiența acestuia (diverse sindroame neurologice, inhibarea farmacologică a tusei).

– Aspirarea conținutului oral și/sau gastric. Dacă este masivă ea poate depăși mecanismele de apărare.

– Deprimarea activității mucociliare și/sau discontinuitatea epiteliului, distrugerea unor celule mucociliare. Clearance-ul mucociliar poate fi inhibat de către obstrucția bronșică (exemplu: corp străin), infecția virală, expunerea la fumul de țigară sau la alți agenți inhalanți fizico-chimici.

– Deficitele imunității celulare sau umorale dobândite sau congenitale și imunosupresia predispun la producerea unor pneumonii având și o etiologie mai deosebită.

– Modificările din structura parenchimului pulmonar pot fi datorate unor anomalii anatomice (exemplu: sechestrația pulmonară), unei reacții inflamatorii de origine neinfecțioasă (exemplu, aspirația de conținut gastric, pneumoniile cu mediere imună), anomaliilor de flux sangvin pulmonar, edemului pulmonar.

Organizarea și evoluția reacției inflamatorii la nivelul ariei anatomice implicate se face pe parcursul a 1–2 săptămâni și implică fenomene de degradare enzimatică și acumulare de leucocite. Produșii de degradare sunt preluați de către macrofage, eliminați prin tuse sau reabsorbiți.

Cel mai adesea se reușește restabilirea integrității anatomice a parenchimului. În cazul evoluțiilor nefavorabile se ajunge fie la formarea de abcese, de pneumatocele, fie la organizarea procesului inflamator cu fibrozarea leziunilor.

Inflamația alveolară și edemul interstițial duc la scăderea complianței plămânului. Pentru a o compensa în scopul menținerii unei ventilații adecvate, copilul își crește frecvența și amplitudinea mișcărilor respiratorii. În cazurile severe ele conduc la obosirea copilului și la depășirea acestui mecanism compensator.

Ariile pulmonare neventilate rămân adesea normal perfuzate. Ca urmare, raportul ventilație/perfuzie scade, iar sângele mai prost oxigenat pătrunde în circulație generând hipoxemie. Aceasta poate fi detectată precoce înainte de apariția clinică a cianozei prin pulsoximetrie sau prin dozarea gazelor sangvine în sângele arterial.

Dacă în ciuda creșterii efortului respirator ventilația rămâne ineficientă se produce și acumularea de CO_2. Estimarea clinică a hipoxemiei și a hipercarbiei nu se poate face în mod adecvat și, de aceea, în formele severe de pneumonie devine utilă dozarea gazelor respiratorii și pulsoximetria.

Efortul respirator consumă energie, tahipneea și dispneea tulbură alimentația copilului, mai ales a sugarului, ajungându-se astfel și la un deficit caloric.

Etiologie

Abordarea cea mai importantă a pneumoniilor din punctul de vedere al medicului practician ce urmărește o terapie cât mai adecvată și eficientă este cea etiologică. Clasificarea pneumoniilor pe criterii etiologice este cea mai utilizată, în ciuda dificultăților legate de mijloacele de diagnostic disponibile, de valoarea informațiilor obținute cu ajutorul lor, precum și de faptul că aspectele clinico-radiologice nu permit afirmarea unei anume etiologii, decât cu un grad considerabil de aproximație.

Etiologia infecțioasă a pneumoniilor variază cu vârsta, statusul imunologic al copilului și cu factorii de mediu. Virusurile respiratorii (virusul sincițial respirator–VSR, *parainfluenza, influenza,* adenovirusuri) au prevalența cea mai mare indiferent de vârstă. Principalele etiologii în funcție de grupa de vârstă în care se încadrează un copil cu pneumonie sunt prezentate în tabelul 21.13.

Tabelul 21.13 – ***Principalii agenți etiologici infecțioși ai pneumoniilor în funcție de vârsta copilului***

Vârstă	Bacterii	Alți germeni
Nou-născut (sub 1 lună)	*Streptococcus* grup B Bacili gram-negativi (mai ales *E. coli* și mai rar *Klebsiella*) Ocazional: Anaerobi *H. influenzae* *S. pneumoniae* *Streptococcus* grup A *S. aureus* Rar: *Chlamydia*	Virusurile respiratorii Enterovirusuri Ocazional: V. herpes simplex Citomegalovirusul V. varicelei Rar: *Mycobacterium tuberculosis* *Listeria*
Sugar mic (1-3 luni)	*Chlamydia* Ocazional: *S. aureus* *Streptococcus* grup B *H. influenzae* *S. pneumoniae* *Streptococcus* grup A	Virusurile respiratorii Enterovirusuri Ocazional: *Bordetella pertussis* Citomegalovirusul Ureaplasma *Pneumocystis carinii*
Sugar și copil mic (3 luni – 5 ani)	*H influenzae* *S. pneumoniae* Ocazional: *S. aureus* *Streptococcus* grup A *Mycoplasma*	Virusurile respiratorii (mai ales VSR, ocazional *parainfluenza*, adenovirusuri, *influenza* și rar rhinovirusuri) Rar: *Mycobacterium tuberculosis*
Copil mare (5 – 10 ani)	*S. pneumoniae* *Mycoplasma* Ocazional: *S. aureus* *Streptococcus* grup A Rar: *H. influenzae*	Virusurile respiratorii (mai ales *influenza*, adenovirusuri) Ocazional: *Mycobacterium tuberculosis*
Copilul peste 10 ani	*S. pneumoniae* *Mycoplasma* Ocazional: *S. aureus, Streptococcus* grup A și *Klebsiella* Rar: *N. meningitidis, H. influenzae, Legionella*	Virusuri respiratorii (ca la grupa 5 – 10 ani) Ocazional: *Mycobacterium tuberculosis*

(modificat după: Gildsdorf J.R. – 1987, Chin T.W. – 1993)

La nou-născut și la sugarul sub 3 luni pe lângă virusurile respiratorii pot fi implicate și virusuri nonrespiratorii precum enterovirusurile, herpes simplex, citomegalovirus. După vârsta de 3 luni sunt izolate în mod frecvent aceleași virusuri respiratorii, cu mențiunea că VSR nu mai este atât de important după vârsta de 5 ani.

Dintre bacterii la nou-născut, primul loc este ocupat de *Streptococcus* grup B urmat de bacilii enterici gram-negativi și de *Chlamydia* (implicată și la grupa de 1 – 3 luni). Recent s-au identificat tulpini de *Chlamydia pneumoniae* tip TWAR ce produc infecții acute de căi respiratorii și pneumonii la copii mai mari, peste vârsta de 5 ani.

În privința bacteriilor, la grupa de vârstă 3 luni–5/6 ani, cele mai importante sunt *Streptococcus pneumoniae* și *Haemophilus influenzae*, iar peste această vârstă *Mycoplasma pneumoniae* și *S. pneumoniae*.

În ultimii ani, la toate aceste etiologii, pentru țara noastră trebuie adăugată și infecția tuberculoasă ce a devenit din nou o problemă în discuția unor cazuri de pneumonie.

Un alt mod de abordare a etiologiei prezumtive a unei pneumonii pe lângă cel legat de vârsta pacientului, este cel ce ține cont de locul (mediul) în care s-a produs infecția și starea de reactivitate a organismului. Astfel, se poate vorbi de următoarele grupe etiologice:

– Etiologia *formelor comune* (obișnuite) de pneumonie, adică pneumonii dobândite în afara mediului spitalicesc, a unor colectivități și în absența unor factori favorizanți deosebiți: *S. pneumoniae, H. influenzae* tip B, *M. pneumoniae, Chlamydia pneumoniae, Legionella pneumophilia, S. aureus, Streptococcus* grup A, *Enterobacterii (Klebsiella pneumoniae* ș.a).

– Etiologia *formelor comune atipice* de pneumonie (cele fără un sindrom de condensare clasic): *Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae, Legionella pneumophilia, H. influenzae, S. pneumoniae* ș.a.

Deci unii germeni pot genera ambele tipuri anatomice, clinice și radiologice de pneumonie.

– Etiologia pneumoniilor prin tulburări de deglutiție/aspirație cuprinde: *S. pneumoniae, H. influenzae*, enterobacterii, anaerobi *(Bacteroides, Fusobacterium, Peptostreptococcus), Staphylococcus aureus.*

– Etiologia pneumoniilor/bronhopneumoniilor nozocomiale, adică pneumonii „dobândite" în mediul spitalicesc în cursul internării pentru o altă afecțiune, complicând o infecție respiratorie inițial virală, pneumonii apărute la bolnavi ventilați, imunodeprimați: *Klebsiella pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa, Enterobacter, Serratia, Proteus, Providencia, Acinetobacter, E. coli, S. aureus, S. pneumoniae.*

– Pneumonii/bronhopneumonii nozocomiale apărute la bolnavii neutropenici: bacteriile de mai sus la care se adaugă *Pneumocystis carinii, Legionella, Candida, Aspergilus, Nocardia.*

Manifestări clinice

Anamneza unui copil presupus a avea o infecție a căilor respiratorii inferioare va urmări o serie de elemente precum:

– prezența tusei, caracterul ei și orarul, momentul debutului, eventual și prezența wheezing-ului;

– dacă copilul are dificultăți în a respira, dacă respiră cu efort însoțit de retracții toracice sau dacă are momente de oprire a respirației;

– dacă starea copilului este atât de afectată încât acesta devine prea slăbit pentru a se mai juca, a se alimenta sau a primi lichide;

– dacă anterior au fost prezente semne și simptome ce indică o afectare a căilor respiratorii superioare;

– dacă copilul a prezentat sau nu convulsii ori dacă sunt prezente simptomele sistemice precum febră, mialgii, apatie, vărsături, diaree;

– existența unei boli pulmonare subiacente (exemplu: hiperreactivitatea căilor aeriene, fibroza chistică, traheomalacia, displazia bronhopulmonară), a unei cardiopatii congenitale, a unei imunodeficiențe;

– ne vom informa asupra eventualelor tratamente pe care le mai face copilul, a vaccinărilor, a prezenței unei alergii medicamentoase și vom evalua situația familiei în sensul de a avea acces la telefon, la un mijloc de transport auto, dacă sunt capabili să administreze un tratament la domiciliu și să aprecieze corect evoluția copilului.

Examenul fizic va urmări prezența semnelor și a simptomelor ce indică pneumonia și va aprecia severitatea ei. Aceste date depind mult de vârsta copilului și de agentul etiologic. Cu cât vârsta este mai mică cu atât semnele de condensare sunt mai puțin relevante sau chiar lipsesc. Cooperarea cu copilul este mai dificilă, peretele toracic subțire favorizează transmiterea ușoară până în periferie a sunetelor și zgomotelor respiratorii ce provin din căile respiratorii superioare, fiind un element ce poate genera ușor confuzii. Este posibil un examen fizic aproape normal, dar cu modificări importante radiologice, precum și reversul situației.

Tusea este, cu excepția perioadei neonatale, cel mai frecvent simptom pentru care se solicită consultul medical. Dacă ea însoțește o infecție a căilor respiratorii superioare este mai ales nocturnă și/sau matinală, apărută imediat după scularea copilului. Poate fi productivă ca urmare a mucozităților acumulate în rino- și orofaringe, prin drenajul posterior al secrețiilor, sau uscată și iritativă. Tusea din pneumonii este mai persistentă, este prezentă atât ziua, cât și noaptea, copilul tușește spontan și în cursul examinării. Este o tuse cel mai adesea productivă, dar copilul expectorează foarte rar. Are o durată mai mare, depășind 7–10 zile. Cu cât copilul este mai mic, cu atât prezența tusei indică o boală a căilor respiratorii inferioare (CRI).

Geamătul expirator apare frecvent la sugarii și la copiii mici cu boală a CRI precum pneumonia, bronșiolita. Este un mecanism adaptativ, apropierea corzilor vocale în expir duce la creșterea presiunii intrapulmonare în acest timp al respirației. Creșterea de presiune se va transmite retrograd spre CRI, prevenind colabarea căilor aeriene și a alveolelor interesate în procesul inflamator. Se ameliorează astfel raportul ventilație/perfuzie și oxigenarea arterială. Acest mecanism biologic este similar ventilației asistate cu presiune pozitivă la sfârșitul expirului.

Durerea toracică. Pneumonia lobară se însoțește de durere toracică mai intensă, eventual sub formă de junghi, dacă procesul de condensare este situat lângă pleură și determină iritația acesteia. Iritația pleurei diafragmatice se poate însoți de dureri abdominale acute ce pot sugera o urgență chirurgicală. Condensările pneumonice din lobii superiori pot determina meningism.

Tusea persistentă, de durată, însoțită de contracții repetate ale musculaturii toracice poate determina copilul mare să acuze dureri toracice sau abdominale difuze. Durerea retrosternală sugerează în primul rând o traheită sau o esofagită prin reflux gastroesofagian, secundar tusei severe și persistente ce duce la creșterea presiunii intraabdominale. Acest fenomen poate fi și explicația vărsăturilor care apar după tuse, mai ales la sugarii și la copiii mici ce au un sfincter esofagian inferior mai lax. Toți acești copii sunt mai iritabili și se alimentează prost.

Tahipneea. Aprecierea numărului de respirații pe minut este un element important de evaluare clinică. Dacă aprecierea se face pentru un interval de timp mai mic de un minut, există riscul subestimării. Ideal, ea se face cu copilul în somn sau atunci când este liniștit, activitatea crescând frecvența respirațiilor chiar și la un copil sănătos. Definirea momentului în care putem spune tahipnee este destul de controversată, ultimele date din literatură indicând drept patologice valorile de repaus ale numărului/minut ce depășesc 60 la sugarul sub 2 luni, 50 între 2–12 luni, 40 la grupa de 1–5 ani și la copiii mari.

Retracțiile toracice („tirajul"). Scăderea complianței pulmonare (prin condensarea parenchimului, creșterea rezistenței la fluxul aerian la nivelul căilor respiratorii sau hiperinflația severă) impune din partea copilului generarea unei presiuni negative intratoracice mai mari pentru a crește amplitudinea mișcărilor respiratorii și a asigura astfel o ventilație eficientă. Efectul creșterii efortului respirator și presiunii negative constă în apariția „retracțiilor" la nivelul spațiilor intercostale, subdiafragmatic și unui asincronism între mișcările toracelui și cele ale abdomenului (balansul toracoabdominal).

În formele și mai severe retracțiile interesează și fosele supraclaviculare, ca urmare a participării la efortul respirator și a mușchilor sternocleidomastoidieni. Contracțiile lor repetate pot genera acele mișcări de „piston" ale gâtului și capului copilului, mișcări ce acompaniază o boală pulmonară severă.

Asocierea tahipnee–retracții reprezintă cel mai sensibil semn al prezenței pneumoniei la copii.

Cianoza este rezultatul prezenței a cel puțin 4–6 g/dL de hemoglobină redusă (deoxigenată) în sângele capilar. Altfel spus, la un nivel sangvin al hemoglobinei de 12 g/dL saturația ei în oxigen (SaO_2) atinge aproximativ 67%.

Ea poate lipsi la copilul anemic și nici nu este un semn precoce de pneumonie, întrucât mulți copii au deja o hipoxemie semnificativă înaintea apariției clinice a cianozei. Este o cianoză de tip central, apreciată cel mai bine la nivelul limbii și al mucoasei bucale. Cu toate limitele și posibilele erori, măsurarea SaO_2 prin pulsoxiometrie a devenit în unele țări și ar trebui să devină și la noi o practică curentă și în ambulatoriu. Se pot face unele corelații între procentul SaO_2 și presiunea oxigenului în sângele arterial (PaO_2 măsurată în mm Hg). Este propusă regula lui „40–50–60/70–80–90"; adică o PaO_2 de 40 mm Hg corespunde la o SaO_2 de aproximativ 70%, PaO_2 de 50 mm Hg la SaO_2 de 80% ș.a.m.d. În afara perioadei nonatale SaO_2 trebuie să depășească 95%.

Examen fizic

Semnele clinice de condensare cuprind matitatea la percuția peretelui toracic, accentuarea transmiterii vocii la auscultație sau prezența chiar a suflului tubar. Aceste semne unilaterale, alături de celelalte semne clasice ale condensării parenchimului, pot să apară la copilul mare. La sugari și la copiii mici ce respiră rapid și superficial ele sunt mai greu de decelat. Au valoare o serie de semne adiționale precum prelungirea expirului, prezența ralurilor crepitante și subcrepitante fine, a ralurilor sibilante și chiar a wheezing-ului.

Vor fi căutate eventualele semne de suferință cardiacă precum: un ritm cardiac neregulat, ritm de galop, suflu. Va fi palpat și percutat ficatul, hepatomegalia sugerând insuficiența cardiacă congestivă.

Absența zgomotelor intestinale poate sugera un ileus, acesta putând însoți formele severe de pneumonie.

Mortalitatea este mai mare la copiii ce sunt hipoxici și au și bacteriemie. De aceea vor trebui apreciate atent semnele clinice ce traduc aceste aspecte. Hipoxemia se caracterizează prin: tahipnee, retracții toracice, bătăi preinspiratorii ale aripilor nazale, cianoză centrală, letargie. Semnele ce sugerează bacteriemia sunt: febră ridicată peste 39°C, alterarea stării de conștiență suficient de mult, astfel încât copilul să nu se mai poată alimenta normal, să-și reducă activitatea la stimulii din jur, inclusiv la prezența părinților. Prezența convulsiilor poate sugera o bacteriemie sau o meningită.

Examen radiologic

Este și în prezent o examinare esențială în diagnosticul pneumoniilor, permițând totodată și un diagnostic diferențial al diferitelor forme clinico-radiologice de pneumonie cu: atelectazia, pleureziile, malformațiile pulmonare, tumori, insuficiență cardiacă, tuberculoză pulmonară ș.a.

Din punct de vedere radiologic, în infecțiile parenchimului pulmonar se pot realiza trei tablouri principale: (a) boală alveolară (infiltrat alveolar) sau a spațiilor aerice cu realizarea unui proces de consolidare având o distribuție lobulară sau segmentară: (b) boală interstițială (infiltrate interstițiale); (c) tip bronhopneumonic, cu distribuție lobară a leziunilor. Prin urmare, putem vorbi în practica clinică curentă de: pneumonii lobulare (segmentare), pneumonii lobare (bronhopneumonie) și de pneumonii interstițiale.

Infiltratele interstițiale asociate deseori cu hiperinflație indică în special o infecție virală. Consolidările alveolare importante, lobare și segmentare sugerează etiologia bacteriană. Există și suprapuneri, mai ales când infiltratul alveolar este micronodular. Cu excepția unor situații clare cu modificări nete de un tip sau altul, examenul radiologic este doar sugestiv pentru o anume etiologie.

Modificări inflamatorii severe alveolare sau interstițiale pot chiar lipsi pe radiografiile efectuate precoce, copiii cu semne și simptome severe având o primă radiografie normală. În formele clinice ușoare de boală la un copil cu un aspect liniștitor, examenul radiologic nu este necesar, el neputând influența într-un mod decisiv nici diagnosticul, nici decizia terapeutică.

Se recomandă efectuarea lui precoce la sugarii și copiii ce nu arată bine din punct de vedere clinic pentru a avea și un termen de comparație în aprecierea evoluției, precum și în cazurile considerate inițial ușoare/moderate, tratate cu antibiotice oral și care nu se ameliorează după primele 2–3 zile.

Pe lângă modificările orientative descrise, mai sunt o serie de aspecte radiologice ce pot sugera o anume etiologie. Fără a fi exclusivă, adenopatia hilară însoțește mai frecvent pneumonia cu *H. influenzae*, *S. aureus* și mult mai rar pe cea cu *S. pneumoniae*.

Alte boli asociate cu adenopatia hilară sunt tuberculoza, histoplasmoza, limfoamele, sarcoidoza. Prezența abceselor și/sau a pneumatocelelor sugerează etiologia stafilococică, ele fiind însă întâlnite în special în faza de stare și apoi spre convalescența bolii. Același aspect radiologic îl pot produce și bacteriile gram-negative, în special *Klebsiella* și mult mai rar *H. influenzae* și *S. pneumoniae*.

Prezența pleureziei sugerează și ea infecția bacteriană, însoțind adesea pneumoniile produse de *S. pneumoniae*, *M. pneumoniae*, *S. aureus*.

În cazurile cu consolidare lobară și cu evoluție favorabilă clinic se recomandă efectuarea unei noi radiografii abia după 4–6 săptămâni, pentru a putea astfel documenta rezoluția infecției și a elimina o eventuală anomalie pulmonară subiacentă. Nu este necesară repetarea examenului radiologic în convalescență, cu excepția situațiilor în care evoluția clinică nu este favorabilă, se produce o complicație (pneumotorax, abcese, pneumatocele etc.) sau la copiii ce au un factor favorizant notabil (exemplu: malformație, imunosupresie etc.). În general, aspectul radiologic se normalizează în 3–4 săptămâni în 80% din cazuri, iar restul în cel mult 3–4 luni.

Laborator

Deși există unele studii recente ce pun sub semnul întrebării valoarea predictivă a vitezei de sedimentare a hematiilor (VSH), a numărătorii de leucocite și a proteinei C-reactive în diferențierea între o pneumonie virală și una bacteriană, ele continuă a fi larg utilizate.

VSH-ul și proteina C-reactivă sunt indicatori nespecifici ai unei inflamații, putând fi însă utili în pneumoniile cronice (exemplu: fibroză chistică, TBC) în care permit diferențierea între o acutizare și evoluția de fond a bolii cronice.

Numărătoarea de leucocite nu este un test screening specific, leucocitoza putând însoți și o boală virală, o administrare de adrenergice. Ea trebuie făcută la copiii febrili (peste 38°C la sugari și peste 39°C la copilul mare) care apar ca fiind bolnavi sau sunt spitalizați. Valori peste 20.000/mm^3 cu neutrofilie și prezența de forme tinere pe frotiu sugerează etiologia bacteriană și deci cazurile susceptibile de a avea un răspuns bun la antibiotice din primele 48 de ore de tratament.

Hemoculturile pot fi pozitive în 10–15% din cazuri, mai ales la copilul mic și în special în pneumoniile produse de *H. influenzae*, *S. aureus* și *S. pneumoniae*. Vor fi efectuate precoce, anterior începerii antibioterapiei la sugarii și la copiii cu febră mare ce apar ca fiind serios bolnavi sau la cei ce au necesitat internarea ca urmare a formei clinice de boală.

Nu se fac de rutină culturi din nazo- și bucofaringe, întrucât germenii ce se izolează nu se corelează într-un mod consistent cu bacteriile ce pot ajunge în căile respiratorii inferioare. Dacă tusea este productivă și copilul știe să expectoreze, se poate face examinarea sputei. Pentru a avea valoare, pe specimenul examinat cu un ocular microscopic de mare putere trebuie să se găsească peste 25 polimorfonucleare/câmp și mai puțin de 25 celule epiteliale/câmp.

Dacă se suspectează etiologia virală, pot fi efectuate culturi din spălătura nazofaringiană, detectarea antigenelor virale prin imunofluorescență sau ELISA, reacții de latex-aglutinare în urină și determinări de anticorpi specifici în ser. Nu se fac de rutină, ci numai în cazul unor studii epidemiologice, al controlului infecțiilor nozocomiale sau dacă se are în vedere instituirea unui tratament antiviral specific cu ribavirin, amantadină sau cu imunoglobuline specifice.

S-a pus la punct și o serie de teste rapide pentru detectarea antigenelor polizaharidice bacteriene bazate pe tehnica contraimunoelectroforezei și pe latex-aglutinare. Ele pot fi practicate în ser, urină, lichid pleural, lichid cefalorahidian. Sensibilitatea și specificitatea cea mai mare este atinsă de testele pentru *H. influenzae*, *Streptococus*, urmate de cele pentru *S. pneumoniae* și *N. meningitidis*.

Bronhoscopia însoțită de lavaj și periaj bronșic, urmată, în cazurile în care nu a fost concludentă pentru diagnostic, de biopsie pulmonară pe cale endobronșică, devine necesară în următoarele situații: copiii cu forme severe de boală la care un diagnostic etiologic rapid este esențial, copiii cu un răspuns terapeutic prost a căror boală progresează sau în cazurile de imunodeficiență, când o antibioterapie empirică cu spectru larg devine hazardată din cauza riscului unei suprainfecții cu floră selecționată și a altor efecte adverse.

Prezența lichidului pleural la un copil cu pneumonie este foarte sugestivă pentru etiologia bacteriană. Empiemul pleural este mai frecvent sub vârsta de 2 ani. Germenii cel mai adesea implicați în astfel de situații sunt *S. aureus* (mai ales la sugarii sub 6 luni), *H. influenzae* și *S. aureus* între 7–24 luni, *S. pneumoniae* și *S. aureus* peste vârsta de 2 ani. Anaerobii sunt mult mai rar întâlniți la copii decât la adulți.

Dacă lichidul pleural obținut prin puncție este purulent, etiologia bacteriană este clară, ea urmând a fi elucidată cu ajutorul frotiurilor și al culturilor. Dacă lichidul nu este însă purulent (serocitrin, serosangvinolent) prima etapă trebuie să facă diferențierea între un exsudat (conține proteine peste 3 g/dL) și transsudat (sub 3 g/dL). Pentru exsudatele de origine bacteriană mai sunt sugestive: nivelul glucozei sub 40 mg/dL, lactic-dehidrogenazele peste 1.000 UI/L, pH-ul sub 7,20.

Urmează și în aceste cazuri examinarea frotiurilor, efectuarea de culturi eventual și pe medii speciale pentru fungi, anaerobi, bacil Koch.

Prin coroborarea datelor prezentate, în funcție de severitatea manifestărilor, copiii cu pneumonie pot fi împărțiți în trei grupe:

– *Pneumonii forme moderate:* au tahipnee, dar nu au și tiraj, nu au semne de deshidratare, primesc bine aportul oral, starea de conștiență este normală, iar SaO_2 este și ea normală. Acești copii pot fi tratați la domiciliu cu antibiotice orale. Toate aceste lucruri sunt valabile în special pentru copiii peste 6 luni.

– *Pneumonii severe.* Sunt pneumoniile apărute la copiii cu risc mai ridicat, aceasta însemnând prematurii în primele 3 luni de viață, copiii cu cardiopatii congenitale, boli pulmonare cronice, boli neuromusculare sau imunodeficiențe. Tot aici sunt cuprinși copiii din familiile ce nu au acces rapid la un telefon sau la un mijloc auto de transport. La aceste elemente se adaugă tahipneea, prezența retracțiilor toracice importante, a geamătului. Este încă absentă cianoza, deși SaO_2 este sub 94%. Copilul încă poate primi lichide pe gură. Acești copii se tratează în spital, posibil și cu antibiotice pe cale orală.

– *Pneumonii foarte severe.* Apare cianoza centrală, schimburile gazoase se diminuează ca urmare a epuizării copilului, acesta nu mai poate primi nimic pe gură. Poate să apară apneea sau chiar stopul respirator, cianoza se menține și sub aport suplimentar de oxigen, iar PaO_2 nu poate fi menținută peste 50 mm Hg. Apar semnele de deshidratare, de alterare a senzoriului și de șoc. Radiologic sunt prezente semne de pneumonie complicată, adică o pneumonie însoțită de pleurezie masivă, abcese, pneumatocele sau o pneumonie masivă extensivă.

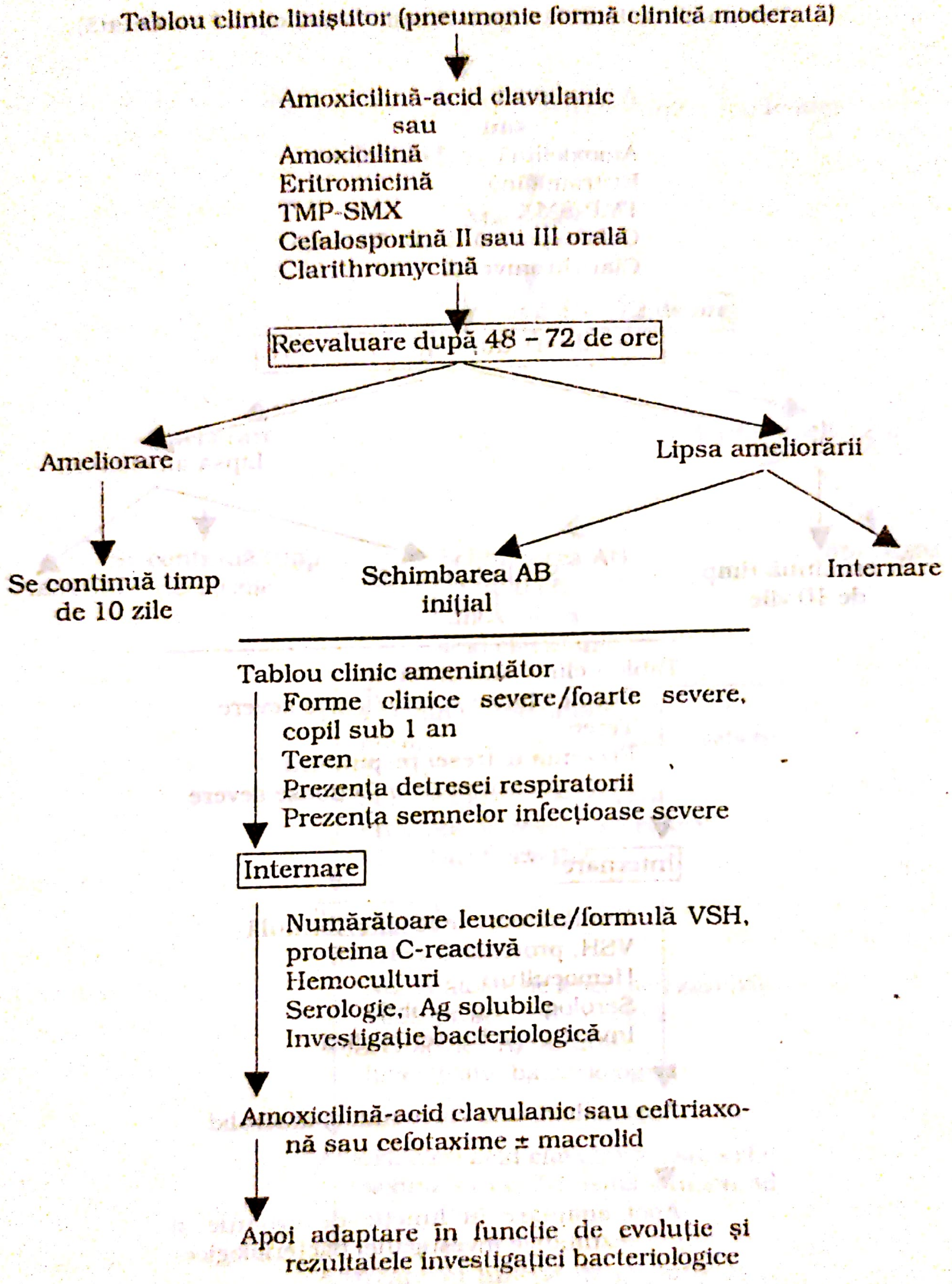
Tratament

Manifestările clinice variate fac ca nici o constelație de semne și simptome să nu fie specifică unei anume etiologii bacteriene sau virale. Nici mijloacele uzuale de investigație nu pot asigura în unele cazuri distincția clară între aceste două mari grupe etiologice, iar identificarea unui anume agent etiologic rămâne deseori o problemă. Ca urmare, judecata clinică a medicului practician se va îndrepta spre stabilirea gradului de severitate a pneumoniei, spre identificarea factorilor de risc, aprecierea locului unde poate fi tratat copilul, iar dacă acest lucru se face la domiciliu, spre stabilirea mijloacelor terapeutice.

Deși tratamentul etiologic cât mai adecvat rămâne principalul deziderat, el este de cele mai multe ori instituit pe criterii de probabilitate spre care orientează: grupa de vârstă a copilului, aspectul clinic și eventual radiologic, statusul biologic al gazdei (terenul), contextul epidemiologic.

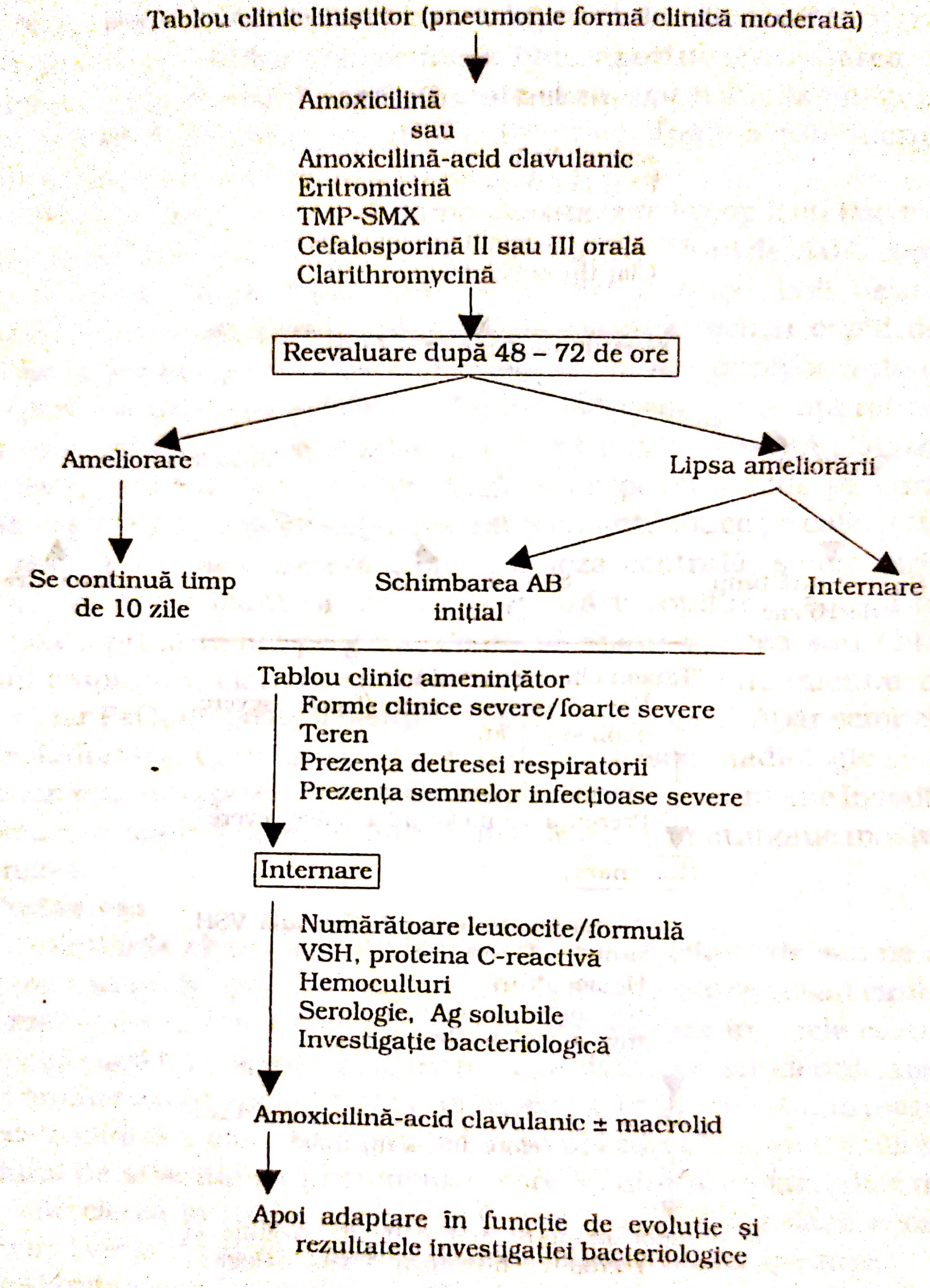
Ca urmare, schemele de tratament nu sunt foarte bine standardizate. Un mod de abordare terapeutică a *formelor comune* de pneumonie în practica curentă este prezentat în figurile 21.3, 21.4 și 21.5.

Figura 21.3 – ***Abordarea pneumoniilor la copilul sub 5 ani***


Tablou clinic liniştitor (pneumonie formă clinică moderată)
Amoxicilină-acid clavulanic
sau
Amoxicilină
Eritromicină
TMP-SMX
Cefalosporină II sau III orală
Clarithromycină
Reevaluare după 48 – 72 de ore
Ameliorare
Lipsa ameliorării
Se continuă timp de 10 zile
Schimbarea AB iniţial
Internare
Tablou clinic ameninţător
Forme clinice severe/foarte severe, copil sub 1 an
Teren
Prezenţa detresei respiratorii
Prezenţa semnelor infecţioase severe
Internare
Numărătoare leucocite/formulă VSH, proteina C-reactivă
Hemoculturi
Serologie, Ag solubile
Investigaţie bacteriologică
Amoxicilină-acid clavulanic sau ceftriaxonă sau cefotaxime ± macrolid
Apoi adaptare în funcţie de evoluţie şi rezultatele investigaţiei bacteriologice

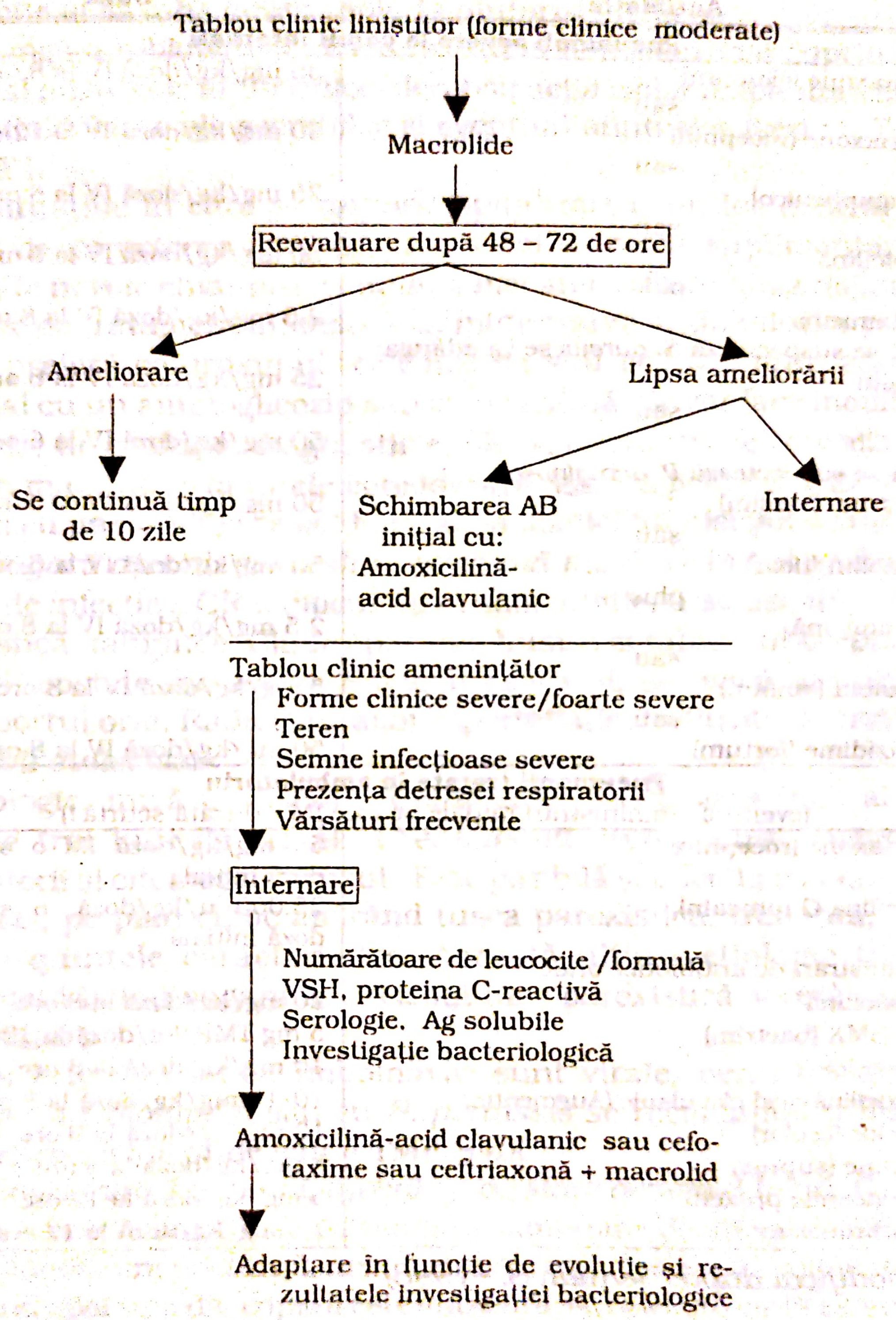
(modificat după: Cohen R., Bingen E., Danan C. – 1996)

*Figura 21.4 – **Abordarea pneumoniilor la copilul peste 5 ani***


Tablou clinic liniştitor (pneumonie formă clinică moderată)
Amoxicilină
sau
Amoxicilină-acid clavulanic
Eritromicină
TMP-SMX
Cefalosporină II sau III orală
Clarithromycină
Reevaluare după 48 – 72 de ore
Ameliorare
Lipsa ameliorării
Se continuă timp de 10 zile
Schimbarea AB inițial
Internare
Tablou clinic amenințător
Forme clinice severe/foarte severe
Teren
Prezența detresei respiratorii
Prezența semnelor infecțioase severe
Internare
Numărătoare leucocite/formulă
VSH, proteina C-reactivă
Hemoculturi
Serologie, Ag solubile
Investigație bacteriologică
Amoxicilină-acid clavulanic ± macrolid
Apoi adaptare în funcție de evoluție și rezultatele investigației bacteriologice

(modificat după: Cohen R., Bingen E., Danan C. – 1996)

Figura 21.5 – ***Abordarea pneumoniilor atipice***


Tablou clinic liniștitor (forme clinice moderate)
Macrolide
Reevaluare după 48 – 72 de ore
Ameliorare
Lipsa ameliorării
Se continuă timp de 10 zile
Schimbarea AB inițial cu: Amoxicilină-acid clavulanic
Internare
Tablou clinic amenințător
Forme clinice severe/foarte severe
Teren
Semne infecțioase severe
Prezența detresei respiratorii
Vărsături frecvente
Internare
Numărătoare de leucocite /formulă
VSH, proteina C-reactivă
Serologie. Ag solubile
Investigație bacteriologică
Amoxicilină-acid clavulanic sau cefotaxime sau ceftriaxonă + macrolid
Adaptare în funcție de evoluție și rezultatele investigației bacteriologice

(modificat după: Cohen R., Bingen E., Danan C. – 1996)

Principalele antibiotice și dozele lor în pneumoniile copilului sunt prezentate în tabelul 21.14.

Tabelul 21.14 – ***Tratamentul antibiotic în pneumoniile copilului***

Antibiotic	Doză
Pneumonii severe la copiii internați	
Cefotaxime (claforan)	50 mg/kg/doză IV la 8 ore
sau	
Ceftriaxone (rocephin)	50 mg/kg/doză IV la 12 ore
sau	
Cloramphenicol	25 mg/kg/doză IV la 6 ore
sau	
Ampicilină	50 mg/kg/doză IV la 6 ore
plus	
Gentamicină	2,5 mg/kg/doză IV la 8 ore
Dacă se suspectează *S. aureus* se va adăuga:	
Nafcilin	25 mg/kg/doză IV la 6 ore
sau	
Oxacilină	50 mg/kg/doză IV la 6 ore
Dacă se suspectează *P. aeruginosa:*	
Mezlocilin (mezlin)	50 mg/kg/doză IV la 6 ore
sau	
Ticarcillin (ticar)	50 mg/kg/doză IV la 6 ore
plus	
Gentamicină	2,5 mg/kg/doză IV la 8 ore
sau	
Amikacin (amikin)	5 mg/kg/doză IV la 8 ore
sau	
Ceftazidime (fortum)	50 mg/kg/doză IV la 8 ore
Pneumonii tratate în ambulatoriu (eventual administrări inițiale pe cale IM – durată scurtă !)	
Ceftriaxone (rocephin)	50 mg/kg/doză IM o singură doză inițială
Penicilina G (procain)	25.000 u/kg/doză, o singură doză inițială
Administrări de antibiotice orale	
Amoxicilină	20 mg/kg/doză la 8 ore
TMP-SMX (bactrim)	5 mg TMP/kg/doză la 12 ore
Eritromicină	10 mg/kg/doză la 6 ore
Amoxicilină-acid clavulanic (Augmentin)	10–15 mg/kg/doză la 8 ore
Cefaclor (ceclor)	10 mg/kg/doză la 6 ore
Cefixime (suprax)	8 mg/kg/doză la 6 ore
Cefpodoxime proxetil	5 mg/kg/doză la 12 ore
Clarithromycin	7,5 mg/kg/doză la 12 ore

(modificat după: Berman S. –1996)

În orice caz, toți copiii la care se optează pentru un tratament la domiciliu vor fi evaluați zilnic până la dispariția simptomelor, pentru a avea certitudinea că nu se dezvoltă o formă clinică mai severă, nu apar complicații sau că, într-o boală foarte probabil inițial virală, nu se adaugă o infecție bacteriană secundară.

Nevoia de a interna un copil cu pneumonie ține de vârsta acestuia, de forma clinică de boală, deci de gradul detresei respiratorii și al semnelor infecțioase și, nu în ultimul rând, de calitatea îngrijirii pe care o pot asigura părinții. Aceștia vor fi avizați asupra simptomelor ce indică o agravare a detresei respiratorii, asupra unei eventuale reapariții a febrei și a altor momente în care trebuie să fie capabili să solicite și să aibă acces rapid la ajutorul medical.

Pe lângă antibioterapie, tratamentul la domiciliu mai cuprinde în principal mijloacele antitermice, dezobstrucția căilor respiratorii superioare, fluidifiante ale secrețiilor și eventual antitusive (vezi și „Tusea cronică").

În situațiile în care se impune spitalizarea, un loc central este ocupat de *corectarea hipoxiei* prin administrarea suplimentară de oxigen, la nevoie chiar prin ventilație mecanică. Se adaugă mijloacele specifice de tratament intensiv și administrarea antibioticelor pe cale IV. Se preferă cefuroximul, ceftriaxona sau ceftazidimul, asociate eventual cu un aminoglicozid sau cu oxacilină. Se vor face modificări în funcție de evoluție, diagnostic etiologic și eventuale complicații.

Vom mai prezenta unele considerații asupra principalelor grupe de copii cu pneumonie ce pot fi tratați la domiciliu. Aici pot fi cuprinși:

a) Sugarii afebrili și cu stare generală bună. Debutul se face cu semne de infecție a CRS, dificultăți în alimentație, tuse uscată, adesea paroxistică, tahipnee. Clinic apar ronchusuri și raluri subcrepitante, retracții costale moderate. Sugarul este vioi, se joacă și primește bine aportul oral. Radiologic apar hiperinflație, infiltrate interstițiale și posibil atelectazii.

Etiologic, intră în discuție *Chlamydia trachomatis* (mai ales în primele trei luni de viață), *Ureaplasma urealyticum*, virusurile respiratorii și citomegalovirusul. Este posibilă și infecția cu *Bordetella pertussis*, pe plan clinic apărând tusea paroxistică, trenantă, eventual în quintele caracteristice. Această ultimă etiologie trebuie suspectată la toți sugarii ce prezintă tuse paroxistică severă urmată de vărsături.

Deși cele mai multe îmbolnăviri sunt virale, pentru a acoperi infecția cu *Chlamydia* sau cu *B. pertussis* se recomandă utilizarea unei eritromicine orale sau a TMP-SMX.

b) Copiii între 1 și 5 ani, afebrili și cu stare generală bună. Cel mai adesea și la ei debutul este cu semne și simptome de infecție a CRS, cu tuse predominant nocturnă, uneori emetizantă. Tusea este inițial uscată devenind apoi umedă, copilul este subfebril sau afebril, iar la examenul fizic găsim frecvent ronchusuri, raluri fine crepitante și/sau subcrepitante, posibil un expir mai alungit sau chiar wheezing. Cele mai multe cazuri sunt de origine virală sau produse de *M. pneumoniae*. În evaluarea acestor copii examenul radiologic nu este esențial.

În majoritatea situațiilor antibioterapia nu se justifică, dar în practica curentă se recurge frecvent la ea. Se poate utiliza un macrolid (eritromicină), amoxicilină, TMP-SMX sau o cefalosporină orală.

c) Copiii peste 5 ani și școlarii afebrili sau cu febră moderată și cu stare generală bună. Tabloul clinico-radiologic este în aceste situații de tip pneumonie atipică, cele mai multe cazuri fiind produse de *M. pneumoniae*, iar recent s-au identificat și tulpini de *Chlamydia pneumoniae*. Nu există nici un semn caracteristic clinic sau radiologic.

În prodrome întâlnim cefalee, dureri abdominale, posibil vărsături, eventual disfagie și chiar otalgii. Febra în general moderată însoțește tusea uscată și apoi productivă. Copilul poate acuza și dureri toracice. Clinic sunt prezente raluri fine crepitante subcrepitante, iar palparea traheei poate declanșa un paroxism de tuse. Radiologic apar infiltrate interstițiale, dar este posibil și aspectul de infiltrat lobar sau cel de tip lobular (bronhopneumonic), precum și o reacție pleurală.

În tratament se utilizează eritromicina, dar ea poate fi uneori prost tolerată. La copiii peste 8–9 ani mai pot fi folosite tetraciclină (25–50 mg/kg/zi în 4 prize) și doxiciclina (2–4 mg/kg/zi în 2 prize). Se mai utilizează, fiind însă mai scumpe, amoxicilină-acid clavulanic, cefalosporine orale, clarithromicină.

O problemă ce poate să apară în practică este lipsa unui răspuns adecvat la tratament. În general, cu o antibioterapie corectă pneumoniile bacteriene nu se complică, simptomele se diminuează semnificativ în 48–72 de ore, iar evoluția este favorabilă în aproximativ 10 zile de tratament. Modificări minime radiologice mai pot persista până la 6 săptămâni.

Pneumoniile virale și cele cu *M. pneumoniae* au o evoluție și o rezoluție a leziunilor mai lente. Pot persista chiar luni de zile infiltratele interstițiale și cele peribronșice, dar ele nu trebuie să devină o sursă de neliniște dacă copilul este asimptomatic.

Alte cauze ale prezenței unor infiltrate pulmonare persistente pot fi: aspirația recurentă, pneumonia virală cronică (exemplu: cu citomegalovirus), pneumoniile interstițiale neinfecțioase (limfocitară, descuamativă). Infiltratele lobare sau segmentare ce persistă peste 6 săptămâni aduc în discuție: aspirația de corp străin, bronșiectazia postinfecțioasă, sechestrația pulmonară, malformația chistică adenomatoidă anomaliii traheobronhice (atrezii, stenoze, malpoziții).

Persistența semnelor și a simptomelor respiratorii, precum și a unor anomalii radiologice, impune și investigarea altor cauze, precum: anomalii ale mecanismelor de apărare (exemplu: imunodeficiențe), diskinezia ciliară, astmul, fibroza chistică, hemosideroza pulmonară, ș.a.

În toate situațiile enumerate se impune internarea copilului și efectuarea unor investigații aprofundate.

Astmul bronșic

Dr. Adrian Stanciu

Definiție

Nu există o definiție universală și unanim acceptată.

Din punct de vedere clinic, astmul este o stare de hiperreactivitate bronșică la stimuli exogeni și endogeni, având ca expresivitate clinică creșterea rezistenței la fluxul de aer, reversibilă complet sau parțial, spontan sau sub tratament și tradusă prin episoade de dispnee expiratorie. Din punct de vedere patogenic, astmul este boala cronică inflamatorie a căilor bronșice (dovedită prin studii obiective, biopsie endobronșică și lavaj bronhoalveolar).

Hiperreactivitatea bronșică este o particularitate definitorie, esențială, dar nespecifică (posibilă și în alte bronșite cronice și chiar la unii subiecți normali în perioada de convalescență a unor afecțiuni respiratorii predominant virale. Această hiperreactivitate este permanentă și la factori diverși.

Epidemiologie

- incidența variază cu vârsta; pentru toate grupele de vârstă incidența variază între 2,65–4 la 1000 pe an;
- astmul la copil debutează în special în primii 5 ani de viață;
- este mai frecvent la băieți decât la fete, raportul aproximativ băieți : fete fiind de 2 : 1 , dar spre adolescență raportul se egalizează și devine chiar puțin subunitar;
- astmul cu debut precoce are un prognostic mai bun, simptomele dispărând în 55% din cazuri în următorii 10 ani de la debut (face excepție de la regulă astmul cu debut la sugar);
- de asemenea, gradul de severitate (forma clinică) influențează evoluția naturală.

Patogenia astmului bronșic și modificările anatomopatologice

Astmul bronșic este o boală cronică inflamatorie cu patogenie complexă, cu multipli factori determinanți și factori declanșatori (trigger) frecvent intricați, capabili ca prin interrelații de amplificare reciprocă și de autoîntreținere să determine un proces inflamator cronic permanent, care evoluează pe cont propriu, independent uneori de factorul determinant (alergie, infecție). Intensitatea procesului inflamator cronic este elementul esențial al patogeniei bolii, inflamația reducând semnificativ diametrul căilor respiratorii pe de o parte, iar pe de altă parte condiționând direct gradul de hiperreactivitate bronșică.

De asemenea, o serie de factori iritanți (trigger factors) declanșează concomitent bronhoconstricție, direct prin stimularea mecanismelor vagale, determinând efecte sumate.

O serie de factori declanșatori pot fi specifici acționând individual, dar în practică cel mai frecvent nu poate fi incriminat unul singur, ci un grup de agenți în interconectare reciprocă, iar alteori factorul determinant nu poate fi decelat.

În esență, există o hiperreactivitate bronșică la o serie de stimuli specifici sau nespecifici, iar gradul de hiperreactivitate este un index fidel al intensității procesului inflamator cronic și în consecință a gradului de severitate.

Această hiperreactivitate bronșică are o condiționare genetică, dar exprimarea fenotipică e dependentă de factorii de mediu. Astmul bronșic este, deci, o boală multifactorială și în mod cert substratul ei este diferit de cel al atopiei (*recte*, alergia respiratorie). Ambele au o componentă genetică și una de mediu. Au fost puse în evidență mai multe mecanisme genetice (dominant, recesiv sau poligenice cu penetranta variabilă). Sibbald et al. emit ipoteza unei interdependențe genetice, prezența atopiei crescând susceptibilitatea pentru astm și anume având rol permisiv în exprimarea fenotipică.

Riscul de astm bronșic la copiii cu hiperreactivitate bronșică este condiționat de mai mulți factori: cel mai important este atopia (85–90% din astmatici sunt atopici), dar dintre atopici (cu teste cutanate pozitive) doar 20% sunt astmatici. Nu se cunosc încă resorturile intime ale relației atopie-astm-alergie respiratorie.

Alți factori de risc incriminați sunt, în ordinea frecvenței: infecția respiratorie precoce, mai ales în primii doi ani de viață (în special virusul sincițial respirator), astmul sau atopia la părinți, fumatul matern, sexul și rasa.

Factori declanșatori

Alergenele. Pneumoalergenele sunt: praful de casă (dermatophagoides), scuame, pene, păr, lână, dafnii, polenuri, mucegaiuri.

Substanțele chimice iritante (astmul ocupațional) sunt sărurile de platină, cromul, gazele de piroliză etc.

Expunerea la fum, tabagismul, poluanții (dioxid de sulf), aerosolii, vaporii, gazele, detergenții.

Schimbări de temperatură și umiditate ambientală, aer rece, schimbări climatice.

Infecții respiratorii virale, cele bacteriene pot accentua, dar nu pot declanșa criza de astm.

Medicamente: aspirină și antiinflamatorii nesteroidiene (indometacin) prin inhibiția sintezei de prostaglandine.

Alimente: lapte, ouă, alune–cel mai frecvent incriminate, plus aditivi alimentari (conservanți, coloranți, nitrați).

Efortul fizic

Stări emoționale intense (frică, furie, râs în hohote).

Factori endocrini: ciclu, sarcină, boli tiroidiene.

Modificările anatomopatologice în astm la nivelul căilor respiratorii sunt asemănătoare cu alte boli ce asociază inflamația cronică bronșică (bronșită cronică, fibroza chistică etc.). Ele sunt bine studiate prin biopsie bronșică și lavaj endobronșic, precum și prin examenul anatomopatologic post-mortem la cazurile fatale de astm ce au permis studierea mecanismelor celulare și, recent, și a celor moleculare ale inflamației cronice a căilor respiratorii în astm.

Schematic, modificările inflamatorii ale căilor respiratorii în astm sunt următoarele:

- vasodilatație;
- creșterea permeabilității și exsudației plasmatice cu edem consecutiv;
- infiltrat inflamator celular;
- descuamare epitelială celulară;
- metaplazie epitelială scuamoasă și proliferare de celule caliciforme;
- îngroșarea membranei bazale;
- creșterea glandelor submucoase cu secreție anormală de mucus (hipersecreție);
- hipertrofia musculaturii netede bronșice, responsabilă în parte de intensitatea bronhospasmului.

Răspunsul inflamator al căilor bronșice implică două etape succesive, dar în interconectare și intercondiționare, cu potențare reciprocă:

– Primele celule implicate în răspunsul inflamator sunt celulele de la nivelul căilor respiratorii (celulele epiteliale, macrofagele alveolare, celulele mastocitare și bazofilele). Ele produc o varietate de mediatori chimici.

Cele mai studiate sunt mastocitele, ce sunt în număr crescut la bolnavul astmatic și sunt responsabile în cea mai mare măsură, prin mediatorii eliberați (în principal histamina), de reacția bronhoconstrictivă precoce (ce apare la o oră de la expunerea antigenică, este moderată, are durata scurtă și este reversibilă la bronhodilatatoare).

Toate aceste celule implicate în răspunsul inflamator primar eliberează o varietate de mediatori ce sunt responsabili de producerea leziunilor, atât direct, cât și indirect prin antrenarea („recrutarea") în răspunsul inflamator al celulelor efectoare de ordinul doi (tardive: neutrofile, plachete, eozinofile, monocite, limfocite, bazofile), ce amplifică răspunsul inflamator.

Dintre toate aceste celule incriminate eozinofilele au rolul-cheie în astm, eliberând la rândul lor numeroși mediatori chimici.

Activarea eozinofilelor este facilitată prin mecanisme complexe de celulele mastocitare și macrofage.

Mediatorii incriminați pot fi:

– *preformați*, stocați în granule și exocitați: histamina, factorul chemotactic pentru eozinofile, factorul chemotactic pentru neutrofile, proteaze neutre, hidrolaze acide, serotonina, heparina;

– *neoformați* (la aproximativ 6–8 ore), substratul lor fiind fosfolipidele de membrană supuse acțiunii fosfolipazei A_2 (acidul arahidonic și fosfatidilcolina); și ei sunt foarte variați: leucotrienele LTC_4, LTD_4 și LTE_4 constituenți ai SRS_4 (prelungesc și accentuează bronhospasmul, au rol în chemotactism), prostaglandinele (PGD_2 și PGF_2) cu rol în bronhospasm și hipersecreția de mucus, iar cele de tip PGD_2, PGE_2 și PGI_2 în accentuarea vasodilatației, tromboxanul TXA_3 (bronhospasm), praostaciclinele (vasodilatație), interleukinele $IL_{3.4.6}$ (bronhospasm, vasodilatație, chemotactism).

În **etiologia** astmului bronșic încă există conceptul a două tipuri:

– Primul grup, **astmul extrinsec**, dezvoltă boala precoce, există predispoziție familială pentru astm sau alte boli atopice, poate asocia alte manifestări atopice (cutanate, rinită etc.) există alergeni incriminați și istoric corelat cu boala la alergenul trigger (polen, praf etc.) testele cutanate și mai ales testele de provocare bronșică la alergenul incriminat sunt pozitive, IgE crescute în ser global și specific și în fragmentul bioptic obținut prin broșaj bronșic sau chiar nazal, eozinofilie crescută în sânge, în spută și în lichidul de lavaj bronșic.

Pentru acest grup, numărul de eozinofile din sânge și activitatea lor este corelată cu stadiul clinic de astm, iar numărul de eozinofile din spută este un martor al activității și răspunsului la terapia inhalatorie cu corticosteroizi și este un indicator al oportunității corticoterapiei inhalatorii la celelalte mijloace terapeutice (β-2- adrenergici, cromoglicat sau nedocromil ce acționează pe celulele mastocitare, dar nu și pe eozinofile.

În astmul extrinsec, mediatorii incriminați sunt de tip IgE și în mică măsură alte grupe, respectiv IgG.

Locul de producere: limfocitele B și plasmocitele iau naștere prin stimulare antigenică la alergenul incriminat.

Principala caracteristică a IgE (reagine) este de a se fixa pe mastocite și pe bazofilele celulelor țintă (anticorpi homocitotropi).

În consecință, conflictul imunologic se desfășoară la suprafața celulelor-țintă, fără intervenția complementului.

A doua categorie **astmul intrinsec** apare la vârsta de adult, nu există antecedente alergice personale sau familiale, nu există nici o evidență a intervenției IgE sau o corelație cu factorii alergici declanșatori și, în general, cuprind forme severe de boală deseori perene, cu dificultăți de tratament.

De asemenea mai poate fi desprins un alt grup de pacienți astmatici, respectiv cei cu astmul profesional sau ocupațional.

Se pare că tendința actuală este de a șterge aceste deosebiri între cele două forme considerate distincte, extrinsec și intrinsec; astfel, în astmul considerat alergic, declanșarea manifestărilor la unii agenți declanșatori clasici (efort fizic, inhalare de substanțe iritante, infecții virale, respirații în aer rece) nu pot fi explicate prin mecanisme imunologice mediate IgE.

Ipoteza patogenică cea mai atractivă pornește de la realitatea și înțelegerea astmului ca o boală cronică inflamatorie, un rol important în complexitatea răspunsului inflamator celular pe lângă monocite și bazofile, eozinofile, neutrofile, macrofage și monocite, plachete, fibroblaști, celule epiteliale, îl joacă și limfocitele, respectiv limfocitele T –CD_4 cu dicotomizarea funcțională a limfocitului T-CD_4 activat în 2 subpopulații, Th_1 fenotip și Th_2 fenotip ce produc mediatori (limfokine) diferite, ce explică unitar diferențele dintre astmul intrinsec și cel extrinsec.

Din sinteza și profilul limfokinelor rezultă că populația Th_1 este bine echipată pentru a determina o severă inflamație și o amplificare a reacției de hipersensibilizare bronșică, precum și o supresie a sintezei de IgE, dar e capabil să stimuleze limfocitul B în sinteză de IgG (IgG_1, IgG_2, IgG_4) amplificând leziunile locale bronșice.

Câteva mențiuni speciale merită următoarele aspecte etiopatogenice:

a) interrelația astm – infecție virală;

b) astmul indus de exercițiu;

Interrelația astm – infecție virală

Infecțiile virale au rol în determinarea unei hiperreactivități bronșice prin inițierea unui proces inflamator la nivelul căilor respiratorii inferioare.

Mecanismele prin care infecția induce această hiperreactivitate sunt complexe: existența unui infiltrat inflamator local, denudarea receptorilor bronșici de iritație vagali, permeabilizarea mucoasei bronșice față pneumalergeni și față de poluanții atmosferici, blocarea receptorilor β-adrenergici, scăderea endopeptidazelor endogene și bronhodilatatorului endogen. Infecțiile virale determină alterări atât ale mecanismelor colinergice, cât și nonadrenergice.

Se produc și modificări imunitare cu producere de titruri mari de anticorpi antivirali, în paralel cu un dezechilibru în sinteza de IgE secretate în exces (față de alte tipuri de Ig), dintre care unele specifice antivirale, iar altele la o mulțime de alte antigene la care copilul este expus în lunile următoare (respectiv IgE).

Deci infecția virală intervine atât nespecific, prin leziunile inflamatorii nespecifice, prin pierderea bronhodilatatorului endogen, cât și specific prin reacții imunologice mediate prin IgE.

Infecția virală nu determină doar episoade acute limitate de wheezing (bronșiolite, bronșite), ci poate declanșa crize de astm bronșic. Infecția bacteriană se pare că nu are nici un rol în declanșarea crizei, dar o poate accentua și agrava.

Virusurile incriminate: pe primul loc se află virusul sincițial respirator, *v. parainfluenzae* tip 1, 2 și 3, *influenzae* A și B, adenovirusuri, rinovirusuri.

Astmul indus de efort

Efortul intens produce bronhospasm. Uzual, după un efort fizic intens de 6 minute, la 1–2 minute de la încetarea efortului se produce bronhospasm cu durata de 15–30 de minute și cu un maximum la 5–10 minute de la încetarea lui.

Inițial, prin stimularea simpatoadrenergică în timpul efortului se produce bronhodilatație tranzitorie după care urmează bronhospasmul.

În formele severe de astm sau în caz de prelungire a efortului peste 5 minute, bronhospasmul poate să apară chiar în timpul efortului.

Bronhospasmul cedează la bronhodilatatoare. El interesează atât căile aeriene mari, centrale, cât și pe cele mici, periferice.

Mecanismul patogenic central îl constituie pierderea de apă pe căile aeriene prin hiperventilație de efort însoțită secundar de pierdere de căldură.

Deperdiția de căldură (disiparea termică) este cu atât mai mare cu cât ventilația/minut este mai mare și cu cât temperatura aerului inspirat și umiditatea sunt mai mici.

Deci severitatea bronhospasmului depinde de: volumul de aer ventilat, de temperatura și de umiditatea lui scăzute.

Disiparea termică determină direct prin stimulare vagală bronhospasm (interesează căile respiratorii mari) pe de o parte, iar pe de alta determină degranulare mastocitară (vezi rolul histaminei ce ar explica folosirea cromoglicatului în prevenirea manifestărilor induse de efort (acționează la nivelul căilor respiratorii inferioare) și a atroventului (ipratropium bromide) ce interferează mecanismul vagal (acționează la nivelul căilor centrale).

Cunoașterea mecanismelor patogenice ale manifestărilor induse de efort au importanță și reflectare practică pentru că ele pot fi prevenite printr-o premedicație corespunzătoare: β_2-adrenergici (mai ales cei cu acțiune de lungă durată), cromoglicat disodic, încălzire progresivă, intensitate submaximumală a efortului, respirație nazală și alegerea unor sporturi mai puțin astmogene (exemplu: înotul).

Manifestări clinice similare pot fi induse și de hiperventilația izocapnică, cu singura excepție că nu este urmată totdeauna de perioada refractară de 2–4 ore ce apare în astmul indus de efort (se pare că se explică prin degranularea mastocitară și există un timp de latență pentru resinteza de mediatori, precum și a unor mecanisme de control mediate de prostaglandine).

Folosirea indometacinului ca inhibitor de prostaglandine elimină perioada refractară.

În mod obișnuit, la individul normal, balanța sistemului nervos autonom este în echilibru, la astmatic este în dezechilibru fie prin creșterea mecanismelor excitatorii, fie prin scăderea mecanismelor inhibitorii.

Substanțele iritante (chimice sau fizice) determină în mod obișnuit reflex vagal și bronhoconstrictiv ce diminuează calibrul căilor respiratorii și scade astfel cantitatea de noxă inspirată. La bolnavul astmatic, starea de hiperreactivitate bronșică poate determina direct răspunsul inflamator prin eliberarea de neurotransmițători repetat (CGRP – calcitonine gene-related peptide, substanța P etc.) ce determină vasodilatație, creșterea permeabilității și exsudat plasmatic, precum și chemotactism și activarea unui bogat infiltrat inflamator. Celulele inflamatorii eliberează mediatori chimici ce stimulează fibrele C, realizând o buclă patogenică autoîntreținută ce explică „inerția clinică“ a procesului inflamator neurogenic.

Clinica astmului bronșic

1. Criza sau atacul acut

Deseori este precedată la ore sau la zile de o infecție respiratorie virală (febră, tuse, coriză, strănut). Copilul mare poate acuza o senzație de opresiune toracică.

Semne funcționale:

- dispnee cu bradipnee sau la sugar cu tahipnee, de tip expirator (expir prelungit, wheezing);
- tuse inițial uscată, apoi umedă;
- expectorație redusă perlată ce conține cristale Leyden și spiralele Crushmann;
- tusea poate fi uneori unicul simptom (varianta tusigenă) și este mai ales nocturnă.

În funcție de severitatea atacului: anxietate, sete de aer, ortopnee, transpirații, tiraj, bătăi aripi nazale, cianoză.

Examenul clinic:

- dispnee de tip expirator;
- uneori utilizarea musculaturii accesorii;
- tiraj;
- torace fixat în inspir, destins, cu diametrul anteroposterior mărit hipersonor la percuție;
- aria matității cardiace redusă;
- ficatul și splina coborâte;
- wheezing;
- expir prelungit;
- raluri bronșice, la începutul crizei sibilante, ulterior subcrepitante.

Rar, prin examenul fizic se pot decela teritorii atelectatice (submatitate/matitate, abolirea murmurului vezicular).

Importantă este stabilirea gravității prin corelarea **istoriei bolii** (număr de crize pe săptămână/lună, număr de internări, istoric de stare de rău astmatic, istoric de intubație, istoric de corticoterapie orală, limitarea activității fizice, număr de absențe școlare, istoric de manifestări nocturne ce trezesc bolnavul, vârsta debutului, progresiune, tratament actual, răspuns la tratament, eventuali factori declanșatori sau/și agravanți) *cu datele de istoric medical general* privind eventuale manifestări atipice asociate etc., *cu datele furnizate de examenul fizic:*

- gradul tahipneei, al tahicardiei, al hiperinflației;
- utilizarea mușchilor respiratori auxiliari;
- diminuarea murmurului vezicular și a absenței ralurilor sibilante;
- pulsul paradoxal peste 18 mm (diferența între presiunea sistolică a sângelui între inspir și expir din cauza presiunii crescute transpulmonară (presiunea intrapleurală);
- alături de cianoză (ce traduce intensitatea desaturării sângelui arterial confirmată prin pulsoximetrie);
- hipersudòrație (datorată hipercapneii, confirmată prin capnometrie sau micrometria Astrup);
- refuzul bolnavului de a sta întins (ortopnee).

Nici un argument nu este predictiv pentru evoluție spre starea de rău astmatic.

Un element important îl reprezintă măsurarea PEFR sau FEV_1 ce permite clinicianului aprecierea severității obstrucției bronșice.

De obicei durata crizei este de minute/ore.

Răspunsul e bun la bronhodilatatoare, cu cupare completă sau uneori cu mici semne și simptome reziduale.

2. Starea de rău astmatic

Se deosebește de criză sau de atacul acut prin:

- severitate (este o veritabilă insuficiență respiratorie);
- durata prelungită clasic peste 24 de ore;
- lipsa caracteristică de răspuns la bronhodilatatoare (clasic, absența ameliorării după două administrări de adrenalină subcutanat în doze de 0,01 mg/kg spațiate la 30 de minute). În fapt nu mai răspunde la terapia bronhodilatatoare recomandată anterior și care era eficientă.

Clinic, evoluția are două etape succesive:

Faza de luptă pentru respirație:

- dispnee intensă;
- ortopnee;
- poziție caracteristică cu brațele întinse și fixate solid anterior;

- anxietate extremă;
- bolnavul refuză să se întindă, să vorbească;
- transpirații profuze;
- torace fixat în inspir;
- tiraj intens;
- bătăi ale aripilor nazale;
- wheezing, expir prelungit și șuierător;
- blocpnee (excursii respiratorii atât de mici încât sunt greu vizibile).

Ulterior, din cauza severității obstrucției bronșice, ralurile sibilante diseminate sunt înlocuite de silențium respirator, prin scăderea ventilației alveolare. Respirația devine neregulată (risc de apnee). Bronhospasmul e înlocuit de bronhodilatație pasivă. Este însoțită de semne de encefalopatie hipoxică gravă cu hiporreactivitate și comă, iar cardiovascular: inițial insuficiență cardiacă, iar în final colaps cardiovascular.

3. Astmul episodic

Sunt caracteristice episoadele recurente de wheezing și/sau dispnee expiratorie, perfect reversibile, având durata de câteva zile/săptămâni. Intercritic, copilul este asimptomatic. Nu impune în perioada intercritică tratament. Se poate asocia cu rinita alergică.

În emisfera nordică, episoadele simptomatice sunt sezoniere legate de perioada de germinație (polenuri).

Istoria amănunțită a manifestărilor acute permite decelarea alergenului incriminat în majoritatea cazurilor.

4. Astmul persistent

Pacienții acuză:

- dispnee;
- wheezing;
- opresiune toracică;
- tuse ce variază ca intensitate, în funcție de factori diverși unii știuți (efort, aer rece etc.), alții necunoscuți. De asemenea există frecvent exacerbări nocturne ce trezesc bolnavul.

Activitatea zilnică e perturbată.

Durata: multe luni sau ani.

Necesită tratament cu bronhodilatatoare săptămânal sau chiar mai frecvent.

Crizele sau manifestările acute variază ca severitate și sunt frecvente.

Deteriorarea funcțională respiratorie progresivă este comună. Bolnavii au risc crescut de producere a unor episoade acute letale, ca și accidentelor de tratament.

Există o susceptibilitate crescută la infecții.

Examenul fizic nu aduce date relevante:

- wheezing în timpul expirului forțat,
- semne de emfizem cronic obstructiv: deformare toracică, nanism, hipocratism digital, retard pubertar.

Explorările funcționale evidențiază:
- scăderi importante ale VEMS, PEFR;
- scăderea FF 25-75;
- creșterea VR;
- capacitatea vitală forțată este și ea mult scăzută.

La pacienții cu simptome cronice, astmul trebuie să fie distins de COPD (boala cronică pulmonară obstructivă) și în special când există istoric de fumat.

Există posibilitatea ca cele două afecțiuni să coexiste.

Două elemente permit diferențierea: istoricul de episoade recurente reversibile spontan sau utilizând bronhodilatatoare.

Examenul fizic și cel radiografic nu sunt utile în diagnosticul diferențial, dar studierea capacității de difuziune a monoxidului de carbon este frecvent utilă, întrucât ea este în mod excepțional scăzută în astm.

Simptome asemănătoare cu astmul se întâlnesc și în alte afecțiuni (pentru amănunte vezi diagnosticul diferențial), cum ar fi:
1. pneumonia eozinofilică;
2. vasculita sistemică cu interesare pulmonară;
3. sindrom Churg-Strauss;
4. fibroza chistică de pancreas etc.

Din punct de vedere **clinic** și **funcțional,** astmul bronșic poate fi împărțit în 4 forme clinice distincte: astm ușor, astm moderat, astm sever și astm deosebit de sever (pentru amănunte vezi subcapitolul „Tratament cronic").

Examene paraclinice

a) Investigații de laborator

Hemograma:
- poate indica leucocitoza cu neutrofile ca semn de infecție sau dacă primesc doze mari de corticosteroizi inhalator;
- eozinofilie moderată, valori crescute ale eozinofiliei orientează spre alte cauze (exemplu: aspergiloza).

VSH:
- poate fi moderat accelarată în infecție: IDR la 2 UPPD (5 UPPD, 10 UPPD), obligatorie pentru a exclude o adenopatie traheobronșică.

Examenul sumar de urină:
- nespecific, uzual.

Examenul ORL:
- util întrucât focarul adenoamigdalian e incriminat frecvent în declanșarea crizelor.

Examenul sputei:
- sputa este mucoidă și conține o cantitate crescută de eozinofile, cristale Charcot-Leyden (rezultate din degenerarea eozinofilelor) și spiralele Crushmann:

- polimorfonucleare și germeni sugerând infecție;
- uneori fungi (în caz de aspergiloză);
- identificarea de celule epiteliale sub formă de corpi Creola sugerează o criză severă.

b) Radiografia pulmonară în criza de astm evidențiază în principal hiperinflația pulmonară:

- hiperclaritate pulmonară difuză bilateral;
- coastele orizontalizate;
- diafragmul coborât;
- pe imaginea de profil emfizem bazal și retrosternal, cu creșterea diametrului anteroposterior.

Frecvent interstițiul pulmonar este accentuat, atât prin contrast cu hiperclaritatea pulmonară, cât și frecvent infecției virale declanșatoare.

Permite excluderea unor complicații cum ar fi: pneumotorax, pneumomediastin, atelectazie, cardiomegalie sau modificări sugestive pentru aspergiloza bronhopulmonară.

În crizele severe și în special în starea de rău astmatic sunt necesare date mai complexe de monitorizare și mai nespecifice:

- presiunea parțială a gazelor sangvine paO_2 și $paCO_2$, precum și SaO_2 (oximetrie) și $SaCO_2$ (capnometrie), ce permit aprecierea severității crizei. Creșterea rapidă a $paCO_2$ e un indicator de gravitate. Scăderea rapidă a paO_2 traduce fie o accentuare a obstrucției, fie apariția unei complicații mecanice sau anunță o stare de epuizare respiratorie.
- determinarea parametrilor echilibrului acido-bazic: acidoza respiratorie pură, acidoza cu compensare metabolică;
- EKG: deviere axială la dreapta, suprasolicitare cord drept, rotație orară, tulburări secundare de repolarizare, tulburări de ritm și de conducere;
- FO: edem și stază papilară ca semn de ECA hipoxic;
- EEG: activitate electrică lentă, difuză ca semn de suferință cerebrală difuză;
- ionograma sangvină pentru corectarea eventualelor diselectrolitemii;
- hematocritul, hemoglobina și proteinemia permit aprecierea stării de hemoconcentrație și alături de diureză, presiunea venoasă centrală, presiunea arterială și ionograma permit hidratare dirijată.

c) Explorarea funcțională respiratorie este singura care confirmă diagnosticul de boală, permițând evidențierea stării de hiperreactivitate bronșică, care e una dintre trăsăturile definitorii ale bolii.

Testele de bronhoconstricție se aplică numai la subiect asimptomatic. Ele sunt de două feluri:

- teste specifice (se utilizează alegenul incriminat);
- teste nespecifice, ce constau în administrarea sub formă de aerosoli a unei doze precise dintr-o anume substanță bronhoconstrictoare (histamina, metacolina) și determinarea (înainte și după inhalare) a volumelor expiratorii forțate (VEMS, PEF) sau a rezistenței căilor aeriene la flux (Raw).

Dozele de metacolină și histamină considerate prag de răspuns (sensibilitatea) sunt acele doze care determină scăderea VEMS cu 15%, a PEF cu 25% și o creștere a Raw cu 40% față de valorile anterioare administrării, doze care sunt fără efect la bolnavul indemn de boală. Intensitatea hiperreactivității bronșice poate fi ilustrată prin curbele doză-răspuns. Continuarea administrării de substanță folosită în testare se face până când VEMS scade la 40% din valoarea bazală, iar Raw crește până la 60% din valoarea bazală, moment în care se recomandă administrarea de albuterol sau de alt bronhodilatator inhalator.

Testele de bronhodilatație se aplică la bolnavul simptomatic, confirmă diagnosticul și permit monitorizarea tratamentului.

Se folosesc β-2-agoniști inhalatori.

Parametrii studiați: VEMS, PEF, Raw, Gaw, MEF_{50}.

Scopul: revenirea la normal și menținerea lor.

Explorarea funcțională respiratorie permite aprecierea:

a) rezistențelor dinamice la fluxul de aer, atât în expir, cât și în inspir, fiind însă predominant expiratorie, această rezistență este direct proporțională cu debitul gazos (pentru scurgerea laminară) sau cu pătratul debitului gazos pentru scurgerea turbionară și invers proporțională cu puterea a patra a razei medii bronșice.

b) creșterii rezistențelor elastice ale plămânului;

c) rezervelor funcționale pulmonare;

Modificările parametrilor spirografici (ce apreciază volumele și capacitățile pulmonare statice); în astm sunt în esență următoarele:

- creșterea capacității pulmonare totale;
- creșterea volumului rezidual;
- creșterea volumului rezidual funcțional;
- scăderea capacității vitale;
- creșterea indexului de distensie pulmonar VR/CT > 10%.

Ele traduc în esență emfizemul obstructiv. Acest emfizem obstructiv cu fixarea toracelui în inspir determină creșterea rigidității pulmonare. Aceasta poate fi cunoscută prin studierea parametrilor de elasticitate pulmonară pe curba volum-presiune ce indică scăderea complianțelor pulmonare statice și dinamice, creșterea rezistențelor elastice și scăderea coeficientului de retracție elastică.

Creșterea rezistențelor dinamice la flux se poate aprecia prin studierea debitelor ventilatorii forțate.

- VEMS = volumul expirator maxim pe secundă (scăzut);
- VEMS/CV x 100 = Indice Tiffneau (scăzut); VEMS, CV se obțin spirografic;

Prin studierea altor parametrii pe curba flux-volum expiratorie (pneumotahografic) se obiectivează mult mai precoce sindromul obstructiv distal, iar prin studierea lor combinată se poate aprecia și sediul obstrucției (căi respiratorii mari sau căi respiratorii mici, periferice).

– PEF – peak expirator maxim (scăzut);

– FEV_1 – fluxul expirator maxim într-o secundă (scăzut);

– MEF_{25}, MEF_{50} – debitul expirator maxim instantaneu la 25% din CV și respectiv la 50% din CV (scăzut);

– FEF_{25-75} – debitul expirator maxim între 25-75% din capacitatea vitală;

– MMEF – debitul mediu la jumătatea mijlocie a capacității vitale forțate (scăzut);

– Timpul de expir forțat a 95% din CV (prelungit).

PEF, MEF, MMEF = sunt mult mai sensibili în diagnosticul precoce al sindromului obstructiv distal decât a VEMS.

Rezistența la fluxul de aer în căile aeriene se poate aprecia prin studiul a trei parametri:

– Raw (rezistența la flux în căile aeriene);

– Gaw (conductanța la flux în căile aeriene);

– rezistența la flux în căile aeriene periferice ($R_{periferică}$).

Valori semnificative ale variației în astm:

– o creștere a Raw cu 40%;

– o scădere a Gaw cu 40%.

Raw = P. alveolară măsurată pletismografic/volum/flux măsurat pneumotabografic.

$R_{periferică}$ = P elastică la 50% din CV obținută pe curba volum/presiune statică/ MEF_{50} obținută pe curba flux/volum expiratorie la 50% din CV.

Raw = P. alveolară măsurată pletismografic/volum/flux măsurat pneumotahografic.

d) Explorarea alergologică nu afirmă diagnosticul de astm.

Permite diagnostic și încadrare etiologică în grupul de astm extrinsec (alergic).

Testele cutanate („prick" test – puncționar, „scratch" test – scarificar, teste intradermice).

– se folosesc „kit"-uri de extracte antigenice (alergene) izolate sau asociate, de obicei cele mai probabile sugerate de anamneză, unele comune sau alte antigene speciale.

– scopul de a evidenția hipersensibilitatea de tip imediat (tip I) incriminată în astmul bronșic.

– o reacție pozitivă semnifică sensibilizare probabilă (40–72% concordantă cu testele de provocare bronșică la alergenul incriminat, iar intensitatea reacției este un indicator al severității acestei hipersensibilizări.

Testele de provocare bronșică cu pneumoalegene standardizate

– posibile după vârsta de 6–7 ani (necesită cooperarea copilului);

– prezintă riscuri de reacții adverse.

Determinarea IgE serice

– măsurarea nivelelor totale de IgE – în valori absolute:

· nu există o corelație certă între nivelurile absolute de IgE și prezența sau absența alergiei;

· tehnicile de determinare: RIA („radioimunoray"), RIST („radio-imunosorbent test"), PRIST.

– măsurarea IgE specifice în ser:
  · tehnici RAST („radioallergosorbent test");
  · teste imunoenzimatice;
  · IgE – fluoroallergosorbent test;
  · IgG_4 – fluoroallergosorbent test;

– studierea prin imunofluorescență a IgE în fragmente de mucoasă bronșică;

– teste de transformare blastică în prezența alegenului incriminat.

Diagnosticul diferențial

1. Afecțiuni caracterizate predominant prin dispnee expiratorie, în esență dispnee acută și nerepetitivă.

a) bronșiolita acută;

b) inhalarea în arborele bronșic a unui corp străin ce realizează un mecanism de supapă deschisă în inspir; diagnostic prin bronhoscopie și radiologic (tulburări de ventilație).

2. Boli cronice caracterizate prin dispnee expiratorie continuă cu sau fără exacerbări.

a) wheezing recurent postbronșiolitic

– caracteristici: există o hiperreactivitate bronșică demonstrabilă, dar pasageră, autolimitată la 4–5 ani (maximum 10 ani) de evoluție.

b) mucoviscidoza – pentru diagnostic, testul sudorii este decisiv.

c) deficit de α_1-antitripsina

– electroforarea proteinelor serice;
– dozarea cantitativă a α_1-antitripsinei;
– determinarea fenotipului Pi.

d) dischinezie traheobronșică hipotonă

– bronhoscopie;
– spirogramă.

e) bronșiolita cronică obliterantă sau bronhopneumopatia cronică obstructivă BPOC

– pneumonie virală în antecedente;
– factori toxici;
– evoluție în trei timpi;
– diagnostic prin biopsie.

f) bronșectazie

– bronhoscopie;
– bronhografie.

g) malpozițiile cardiotuberozitare cu reflux gastroesofagian

– tranzit baritat esofagian;
– pH-metrie esofagiană.

h) deficit de IgA secretorii

– imunoelectroforeza din lavajul bronșic.

i) pneumoniile cu precipitine (plămânul de fermier, boala crescătorilor de păsări, aspergiloza)

– complement seric scăzut;

– depozite de complexe imune la nivelul endoteliilor vasculare (biopsie pulmonară);

– explorare alergologică.

j) compresii mediastinale (tumori, adenopatii, arcuri vasculare)

– bronhoscopie;

– tomografie;

– angiografie.

Diagnosticul diferenţial al wheezingului pe grupe de vârstă (vezi „Wheezing-ul la copil ")

Tratament

Se subîmparte în tratamentul crizei acute (astm acut) şi tratament de fond.

a) Tratamentul crizei acute

Presupune o primă etapă de evaluare iniţială a gradului de severitate pe baza următorilor parametri: alura ventriculară, frecvenţa respiratorie, PEFR (raportată la performanţa individuală, tabele), auscultaţie, utilizarea musculaturii accesorii, puls paradoxal, dispnee, anxietate, coloraţie, paO_2, SaO_2 (tabelul 21.15).

Tabelul 21.15 – ***Clasificarea gradelor de severitate a astmului bronşic acut***

Astm acut		**Status astmaticus**		
	sever	**precoce**	**avansat**	**ireversibil**
Stadiu	**1**	**2**	**3**	**4**
- dispnee	uşoară	moderată	severă	insuf. resp. ac.
- tahipnee	uşoară	moderată	severă	gasping
- cianoză	absentă	discretă	centrală	generalizată
- vorbire	fraze	propoziţii	cuvinte	nu
- anxietate	absentă	moderată	moderată	accentuată
- oboseală	absentă	stă liniştit în repaus	obosit, dar nu poate sta	extremă, epuizare
- wheezing	la sfârşitul expirului	moderat	sever sau absent prin hipoventilaţie marcată	
- puls paradoxal (mm Hg)	0 – 10	10 – 20	20 – 40	20 – 50
- utilizarea SCM*	rar	uzual	regulă	regulă
- retracţii supraclavic.	rar	frecvent	obişnuit	regulă
- $PaCO_2$	< 35	35 – 45	> 45	80 – 100
- durata creşterii	0 – 5 ore	5 ore	5 – 10 ore	>10 ore
- pH	> 7,40	7,40	< 7,35	< 7,20
- PaO_2	55 – 65	45 – 55	< 45	< 40
- PEFR**	> 50%	> 20%	< 20%	nu se poate

*SCM = sternocleidomastoidian

**PEFR = peak expiratory flow rate

(după: NHLBI PR – 1991)

Un posibil ghid practic de abordare secvențială a crizei de astm bronșic în funcție de gradul de severitate și de răspunsul terapeutic este următorul (vezi și tabelul 21.16):

(**Notă:** Există 2 posibilități:

- bolnav grav cu stare de conștiență alterată;
- bolnav conștient, iar atitudinea terapeutică e diferențiată).

*Dacă pacientul nu poate performa PEFR sau are modificări ale gradului de conștiență:

Imediat – adrenalina 1‰, 0,01 mg/kg, SC maximum 0,3 mL la 20 min. 3 doze sau variante:

- susphrine 1:200 – inj. SC 0,005 mg/kg (maximum 0,15 mL);
- epinefrina racemică – 0,05 mL/kg la 2–4 ore.

*Dacă este conștient și poate performa PEFR:

– administrare de O_2 pentru a menține SaO_2 > 95% (dacă este cazul).

– nebulizări O_2 6L/min. cu albuterol 0,15 mg/kg/doză (maximum 5 mg/doză) la fiecare 20 de minute până la o oră, sau 2 puf-uri MDI la 2 minute (maximum 16).

*Dacă PEFR ≥ 90% după doza inițială, celelalte doze inițiale nu mai sunt necesare.

*Se încep steroizii dacă nu răspunde după prima nebulizare sau dacă bolnavul primește în tratamentul de fond steroizi.

La reevaluare există următoarele posibilități:

1. răspuns bun;
2. răspuns mediocru, incomplet;
3. răspuns slab sau absent.

Răspunsul bun presupune: PEFR > 70% din valoarea bazală, scăderea AV la valori normale vârstei, scăderea FR la valori normale vârstei, auscultație: fără wheezing, fără utilizarea musculaturii accesorii, dispnee absentă sau minimă, puls paradoxal < 10 mm Hg, SaO_2 > 95%.

– Atitudine:

- nebulizare albuterol la fiecare 2 ore
- MDI – 2 puf-uri la fiecare 2 ore

Evoluție:

a) răspuns bun – acasă – tratament de fond.

b) instabil (PEFR scade sub 70%, SaO_2 < 95%) – urmează secvența de la răspunsul mediocru.

Răspunsul mediocru presupune: PEFR > 40% și < 70%, AV și FR rămân crescute peste valorile bazale, wheezing moderat, utilizarea musculaturii accesorii moderat, dispnee moderată, puls paradoxal > 10–15 mm Hg, SaO_2 < 95% și > 91%.

Atitudine:

– inhalare albuterol 0,15 mg/kg/doză la fiecare 20 de minute încă 3 administrări (1 h)

– prednison oral 1–2 mg/kg/doză.

Evoluție – există 3 posibilități:

a) răspuns bun (PEFR > 70%, $SaO_2 > 95\%$)

– acasă: plan individual de fond.

b) răspuns mediocru → internare

c) răspuns slab sau absent → internare

Răspunsul absent sau redus constă în: PEFR < 40%; AV și FR crescute;

– scăderea murmurului vezicular;

– tiraj important;

– dispnee severă;

– puls paradoxal > 15 mm Hg;

– $SaO_2 < 91\%$, în ciuda tratamentului anterior;

Atitudine:

– spitalizare – ATI sau nu;

– oxigenopatie pentru a asigura $SaO_2 > 90\%$;

– nebulizări continue 0,5 mg/kg/oră sau 0,15 mg/kg/doză la fiecare 1–2 ore;

– corticoterapie IV – metilprednisolon – 1–2 mg/kg/doză IV la 6–12 ore, apoi PO;

– miofilin IV:

· 6 mg/kg/doză inițială dacă nu e în tratament cu miofilin;

· 3 mg/kg/doză dacă a primit anterior miofilin, apoi infuzie continuă cu un ritm în funcție de vârstă:

1–6 luni: 0,5 mg/kg/oră
6–12 luni: 1 mg/kg/oră
1–9 ani: 1,5 mg/kg/oră
10–16 ani: 1,2 mg/kg/oră

apoi PO.

Evoluție – există 2 posibilități:

a) ameliorare: PEFR > 70% din valorile bazale, AV și FR de valori normale, fără dispnee sau cu dispnee moderată, absența pulsului paradoxal → externare cu medicație de fond.

b) lipsa ameliorării: se poate utiliza fie:

– terbutalina IV 10 µg/kg în 10 min. doza de încercare, apoi doza de întreținere 0,4 µg/kg/min. cu posibilitatea de a crește doza cu 0,2 µg/kg/min. până la maximum 3–6 µg/kg/min.

fie:

– ipratropium bromide (atrovent) sub formă de nebulizare.

În concluzie, strategia terapeutică a crizei acute variază după severitatea crizei și după nivelul de asistență (domiciliu, cameră de gardă, spital serviciu de terapie intensivă).

Formele de la început severe sau formele care necesită administrare de β-agoniști inhalatori mai frecvent de 3–4 ore, precum și bolnavii care au în antecedente agravări rapide, spitalizări multiple și mai ales spitalizare recentă, istoric de rău astmatic, cu sau fără necesitate de intubație, factori sociali și familiali nefavorabili, acces redus la asistență (mediu rural etc.), impun adiționarea de alte droguri (în principal corticosteroizi și teofilină) sau trecerea la tratamentul supravegheat medical, în speță „emergency room", atunci când această unitate există și este dotată cu toate facilitățile, sau internare propriu-zisă. În funcție de gravitate, internarea se poate face în spitalul de pediatrie sau direct în compartimentul de terapie intensivă.

În esență, arsenalul terapeutic este același, indiferent de nivelul de asistență.

Se vorbește de medicamente de ordinul 1 (β_2-agoniștii) de medicamente antiastmatice de ordinul 2 (corticosteroizii inhalatori, PO, sau IV și de antiasmatice de ordinul 3.

Antiastmaticele de ordinul 1 (denumite așa pentru că sunt primele cu care se începe tratamentul crizei acute), sunt reprezentate de: **bronhodilatatoarele β_2-adrenergice,** preferabil inhalator sau, în absență, a formelor injectabilei (terbutalin SC sau epinefrina sau susphrine de adm. IV).

Practic se preferă albuterolul (variante–terbutalina sau bricanyl, metaproterenolul sau alupent).

Se preferă terapia inhalatorie:

– spray dozator (MDI) cu sau fără spacer, utile în camera de gardă „emergency room".

2 puff-uri la fiecare 2 minute până la 16 pulverizări maximum (risc de supradozaj); de obicei se poate utiliza după vârsta de 6 ani;

2 puff-uri la fiecare 4 ore (în caz de tratament la domiciliu).

N.B. Dacă se folosește spacer se administrează 4 puf-uri.

– diskhaler – poate fi folosit de la 3 ani și constă în administrare de pulbere inhalatorie în doză de 200 micrograme de 3-4 ori pe zi;

– nebulizare – 0,1–0,15 mg/kg/doză cu doza maximă de 2,5 mg diluată în 2 mL ser fiziologic, doză ce poate fi repetată la 20 min. (maximum de 3 ori).

De menționat că 2,5 mg nebulizare este echivalent cu 25 de pulverizații.

Nebulizarea în doze fracționate asigură o mai bună penetrare a drogului. În situații severe cu acidoza respiratorie se recurge la tehnica nebulizării continue în care se folosește aceeași doză, dar diluată în ser fiziologic în mod corespunzător, cu un ritm de 0,5 mg/kg/oră, fără a se depăși 15 mg/oră.

Intervalele de timp la care se poate repeta terapia de nebulizare intermitentă sunt de minimum 20 de minute, iar maximum variază de la 2 la 4 ore inițial apoi concordant cu evoluția.

Tabelul 21.16 – ***Drogurile utilizate în criza acută de astm***

β_2-agonişti
1. Albuterol (salbutamol, ventolin) *MDI – puff 90 µg 2 puff-uri la fiecare 5 minute până la 12 puff-uri (16) cu monitorizarea PEFR, FEV 1 a) Lipsa ameliorării – nebulizare b) ameliorare – scădere nr. puff-uri pe oră *nebulizare – sol. nebulizare 0,5% - doză unitară: 2,5 mg/2,5 mL Doză: 0,1 - 0,15 mg/kg doză (max. 5 mg) la 20 min. timp de 1 – 2 ore (doză minute 1,25 mg) sau 0,5 mg/kg/oră continuu (max. 15 mg/oră) În caz de ameliorare – scăderea ritmului la 1 oră, apoi la 2 ore, apoi la 6 ore.
2. Metaproterenol (alupent) *MDI – puff 650 µg 2 inhalări la 4 – 6 ore *nebulizare – sol. nebulizare 5‰, 50 mg/mL. Doza unitară pentru nebulizare ca soluţie 0,4% (10 mg) sau 0,6% (15 mg) 0,01 mL/kg în 2 mL SF (max. 0,3 mL = 15 mg) repetat la 4 – 6 ore
3. Terbutalina (bricanyl) *MDI – puff 200 µg 2 puff-uri la 5 min. până la 12 puff-uri, apoi 2 puff-uri la 6 – 8 ore *nebulizare – sol. nebulizare, adm. SC 0,1% adm. IV (1 mL = 1 mg) Doza: 0,05 – 0,1 mg/kg la 4 – 6 ore (max. 2 mg în 2 mL SF la 6 ore) - SC: 0,01 mg/kg până la 0,3 mg la fiecare 2 – 6 ore la nevoie - IV: 10 µg/kg în 10 min. apoi 0,4 µg/kg/min. cu creştere cu 0,2 µg/kg/min. până la 3 µg/kg/min. Se pot folosi în cazuri restrânse şi β-agonişti pe: - PO – ex. pentru salbutamol (ventolin), doza este de 0,1 – 0,15 mg/kg/doză, respectiv 0,2 – 0,3 mg/kg/zi; - administrarea IV de izoproterenol, utilizată în starea de rău astmatic (există risc de necroză miocardică).

Antiasmaticele de ordinul 2 sunt utilizate secvenţial în caz că evoluţia este nefavorabilă (clinic şi funcţional şi anume scăderea PEFR sau menţinerea la un nivel scăzut a PEFR de 65–50% din valorile bazale, în ciuda tratamentului cu bronhodilatatoare β-adrenergice), şi sunt reprezentate de *corticoterapia inhalatorie, orală sau intravenoasă.*

Calea de administrare şi dozele nu sunt ferm stabilite, astfel:

– Se poate folosi prednison PO 2 mg/kg/zi, fracţionat în 4 prize de obicei cură scurtă de 4–5–7 zile cu efect benefic în evoluţia episodului respectiv, iar statistic demonstrat previn recăderile pe termen scurt (de obicei ambulatoriu).

– În situaţiile critice se preferă administrarea intravenoasă a corticosteroizilor, iar dintre aceştia se preferă metilprednisolonul hemisuccinat sodic (preparatul urbason) în doză de 2–4 mg/kg fracţionat în patru prize, întrucât se pare că are cea mai mare afinitate pentru ţesutul pulmonar. Ca variante posibile:

hemisuccinat de hidrocortizon 10–20 mg/kg/zi în patru prize sau dexametazona (soludecadron) – 0,3–0,5 mg/kg fracționat în 4 prize.

A treia categorie de droguri antiastmatice este de obicei rezervată situațiilor care nu răspund la β-adrenergice și la corticoterapie. Regula clasică este adiționarea *aminofilinei.*

La bolnavul care nu primea anterior teofilina, se administrează o doză IV de încărcare de 6 mg/kg lent în 20–30 de minute, iar ulterior perfuzie continuă cu un ritm de 0,9 mg/kg/oră (copii între 1–9 ani) și de 0,7 mg/kg/oră (copiii peste 10 ani) ce necesită dozări teofilinemie a cărei valoare terapeutică trebuie să se mențină între 5–15 mg/L (limită până la 20 mg/L).

Semne clinice de supradozaj: grețuri, vărsături, perturbări neuropsihice, artimii, hipotensiune etc.

În caz că bolnavul primea anterior teofilină, dozele se reduc la jumătate ca doză de încărcare, cu dozarea obligatorie a teofilinemiei.

Există și indicații diferite ca terapie de alegere în insuccesul terapiei cu β-adrenergice și corticosteroizi. Potrivit British Thoracic Society Guidelines în caz de răspuns suboptimal se adiționează ipratropium bromide (atrovent) sub formă de terapie de nebulizare sau sub forma de MDI-spray cu dozator (1 puf = 20 µg) câte 2 pulverizări la 4–6 ore, iar în formele cu agravare nocturnă și perturbarea somnului se fac două duble inhalații la culcare (pentru hipervagotonia fiziologică nocturnă) sau chiar *atropina sulfat* inhalatoriu, soluție 0,1% în doză de 0,05–0,1 mg/kg în 2 mL ser fiziologic (maximum 2 mg/doză).

Când terapia farmacologică se dovedește ineficientă (apar semne de epuizare ventilatorie, încetarea tusei, cianoza accentuată, diminuarea murmurului vezicular, tulburări de ritm respirator, alterarea senzoriului și în special creșterea $pCO_2 > 65$ mm Hg sub oxigen, și scăderea pH sub 7,20, se impune ventilație mecanică asistată și se continuă până când presiunea maximă de insuflare scade până la valori ce reflectă o diminuare importantă a obstrucției bronșice (în general sub 30 cm H_2O), când se poate extuba, iar terapia de nebulizare se poate spația la 4–6 ore, restul schemei se adaptează conform evoluției, se trece la terapia orală, se scot drogurile de ordinul 3, apoi cele de ordinul 2.

Alte mijloace de tratament în astmul acut:

– **oxigenoterapia** este foarte importantă și se utilizează ori de câte ori există o desaturare a sângelui (foarte utilă monitorizarea prin pulsoximetrie), pentru a menține SaO_2 peste 95%.

– **terapia de reechilibrare hidroelectrolitică și acidobazică** – în funcție de situație.

– **tratamentul antibiotic** – deși în majoritatea cazurilor sunt infecții virale incriminate în declanșarea manifestării acute, se administrează totuși antibiotice în următoarele situații: stare de rău astmatic, stare gravă, copil mic, copii cu handicapuri biologice.

b) Tratamentul de fond al astmului bronșic

Acest tratament depinde de frecvența atacurilor, de severitatea lor precum și de posibilitatea de a le evita. Tratamentul astmului cronic este în prezent mult mai riguros elaborat. Cel mai actualizat ghid de tratament este conceput pe baza recomandărilor date de International Pediatric Asthma Consensus Group.

Elementul princeps constă în deplasarea accentului pe tratamentul antiinflamator bronșic care trebuie să fie strict individualizat.

Criteriile pentru a considera astmul controlat sunt următoarele:

- simptome minime, ideal nici unul;
- activitate zilnică normală (școală, joc etc);
- nevoia de β-agoniști inhalatori nu mai mult de 2 ori pe zi, ideal fără, de maximum 3 ori pe săptămână;
- probele funcționale normale în repaus;
- variațiile zilnice ale PEFR < 20%, ideal 10%;
- probele funcționale după inhalarea de β-agoniști normale;
- efecte secundare minime la droguri.

Pentru fiecare bolnav trebuie să se stabilească un plan de evaluare care principial se poate divide în mai multe etape majore și succesive, evident dinamice în funcție de evoluție.

Evaluarea formei, severității și complicațiilor posibile ale bolii

Pentru stabilirea formei și a severității, un rol important îl are cunoașterea evoluției naturale (numărul și frecvența atacurilor, impactul pe activitatea zilnică – școlarizare, joc – între atacuri, factorii precipitanți sau agravanți, evoluția semnelor și simptomelor, vârsta de debut, evoluția în timp, tratamentul obișnuit etc.) corelate cu determinarea PEFR câteva zile succesive, precum și cu testele de hiperreactivitate bronșică (histamina sau metacholina) și chiar cu necesitatea de a utiliza bronhodilatatoare.

De menționat că nici unul dintre aceste aspecte luat izolat nu permite o apreciere satisfăcătoare a stadiului de boală.

În acest sens nici chiar PEFR, care este un criteriu obiectiv de evaluare, nu trebuie supraevaluat. PEFR este performant la toate grupele de vârstă, exceptând copilul sub 3 ani și se poate determina și în condiții de ambulatoriu (flow-meter).

Asocierea testelor de hiperreactivitate bronșică prin utilizarea testelor la histamină și la metacholină și studirea curbei doză-răspuns permite o mai exactă apreciere a gradului de severitate a obstrucției.

De menționat că nu există la toți pacienții o suprapunere fidelă cu simptomele a acestor curbe doză-răspuns, de aceea clasificarea stadială a astmului bronșic infantil se face prin adiționarea și a unor criterii clinice și a unor parametri funcționali.

Aplicarea strategiei terapeutice pe termen lung (ca tratament de fond) se corelează fidel cu forma clinică de boală (stadiul clinic).

Stadiul I – Astm ușor:

– manifestări clinice intermitente, 1 sau 2 pe săptămână;

– wheezing la efort intens (inconstant) și durată scurtă;

– treziri, tulburări de somn – sub 2 pe lună;

– necesarul de bronhodilatator – rar, sub 3 ori pe săptămână;

– VEMS > 80%

– $FEV_1 > 80\%$;

– PEFR > 85% (media valorilor zilnice timp de 5–10 zile;

– variația PEFR < 15%;

– doza de histamină sau metacholină care determină scăderea FEV_1 cu 20% este de peste 4 μmol.

Stadiul II – Astm moderat (include și varianta tusigenă de astm, precum și cea cu manifestări nocturne)

– manifestările clinice sunt mai frecvente timp de mai multe zile pe lună, de obicei de mai mult de 1–2 ori pe săptămână;

– tulburări de somn de mai mult de 2 ori pe săptămână;

– activitatea zilnică este de obicei conservată;

– posibile crize la efort;

– necesitatea e a utiliza bronhodilatatoare aproape zilnică;

– variația PEFR între 15-20%;

– VEMS scăzut;

– doză de histamină între 1–4 μmol;

– VEMS revine la normal după bronhodilatator.

Stadiul III – Astm sever:

– exacerbări acute frecvente;

– somnul este dificil, cu numeroase treziri;

– activitatea zilnică este limitată;

– necesită terapie zilnică;

– PEF var > 25%;

– VEMS < 60%;

– var VEMS > 30%;

– VEMS anormal și sub tratament bronhodilatator;

– FEF 25–75% este scăzut;

– doza de histamină sau metacholină < 1 μmol.

Stadiul IV – Astm extrem de sever;

– este de fapt stadiul unei insuficiențe cronice obstructive respiratorii progresive, cu agravări la efort, reacutizările sunt regula;

– viața este afectată;

– somnul dificil;

– necesită terapie zilnică asociată, inclusiv noaptea;

– VEMS < 60%;

– PEF var > 35%;

– doza de histamină < 0,1 μmol.

Un control al astmului presupune un program comprehensiv:

– Stabilirea și monitorizarea severității astmului prin mijloace obiective, respectiv explorare funcțională respiratorie (spirometrie, flow-meter);

– Îndepărtarea sau controlarea factorilor trigger (pe cât posibil);

– Stabilirea schemei terapeutice cronice (de durată) strict individualizat; selecționarea celui mai adecvat vârstei și gradului de cooperare, sistem de inhalare (MDI, diskhaler, spin haler, nebulizări);

– Stabilirea planului de îngrijire a exacerbărilor (acuratețea primelor măsuri este probabil cheia succesului);

– Asigurarea unei evaluări periodice (clinic și probe funcționale respiratorii);

– Educație sanitară și sprijin psihologic, transformând familia și bolnavul într-un partener activ și responsabil.

În esență, este vorba de două mari categorii de mijloace ale tratamentului de fond:

A. Măsuri de prevenire a contactului alergenic în funcție de natura antigenelor incriminate (acarieni din praful de casă, antigene de origine animală, vegetală etc.). Cel mai frecvent praful și acarienii prafului din casă necesită aerisire frecventă, menținerea temperaturii sub 20°C și evitarea umezelii ce favorizează multiplicarea acarienilor, mobilier simplu, cu suprafețe netede, ușor de șters, evitarea covoarelor, a mochetelor, carpetelor, filtre de aer electrostatice fixatoare de pulberi, folosirea de acaricide. Aceste măsuri includ și neutilizarea pernelor și saltelelor de puf sau de lână, îndepărtarea din casă a câinilor, pisicilor, păsărilor, acvariilor.

De asemenea, se vor evita în cazurile documentate prin testări anumite alimente și droguri (exemplu: aspirina în astmul indus de aspirină).

O recomandare generală, dar cu impact deosebit în potențialul evolutiv este suprimarea sau reducerea la maximum a factorilor poluanți din microclimat: substanțe chimice iritante, pulberi atmosferice, fum îndeosebi de țigară și de la sistemele de încălzire defectuoase.

În cazurile documentate prin testări cutanate (acolo unde se mai practică) de alergie la polenuri, se recomandă cure sanatoriale.

Ca o continuare a ideii de prevenție a contactului cu factori trigger s-a încercat modularea răspunsului dependent de gazdă, așa- numita terapie de **hiposensibilizare specifică** (la alergenul incriminat) prin apariția unor anticorpi blocanți ce ar aparține subclasei Ig G_4 ce ar intra în competiție cu IgE fixat pe celulele efectoare: mastocite, bazofile, sau **hiposensibilizare nespecifică**, prin administrarea de lizate bacteriene sau extracte ribozomale bacteriene. Această terapie imunomodulatoare și-a pierdut considerabil interesul și a devenit istorie: eficiență foarte discutabilă, empirism legat de purificarea și standardizarea antigenelor, aderență mică, durată lungă, incomodă, costisitoare, numeroase incidente și accidente.

B. Cel de-al doilea obiectiv al tratamentului de fond și cel mai valoros în practică îl reprezintă terapia antiinflamatorie care să vizeze suprimarea procesului inflamator cronic de la nivelul mucoasei bronșice, ce poate evolua autoîntreținut ulterior.

Înțelegerea complexității patogeniei astmului bronșic evidențiază clar că astmul nu mai e boala unui singur medicament, de aceea asocierea mai multor droguri este regula și nu excepția.

Dintre medicamentele antiinflamatoare cele mai uzitate sunt:

- corticoterapie inhalatorie și/sau orală;
- cromoglicat de sodiu;
- nedocromil;
- ketotifen;
- altele.

1. Corticosteroizii – oral și/sau inhalatori

Corticoizii cei mai utilizați în astmul bronșic al copilului sunt următorii:

Corticoterapie inhalatorie

– **beclometazon dipropionat** – la 8 ore

1 puf = 42 µg

1 puf = 250 µg

1–2 puf-uri de 3–4 ori pe zi

Brecadisk – cu diskhaler ce permite inhalarea în cursul respirației curente la flux respirator redus – 8 alveole ce conțin 100 sau 200 µg (dozele sunt similare).

– **budesonide** – la 12 ore

1 puf = 200 µg.

1 puf = 50 µg.

1 – 2 puf-uri de 2 ori pe zi

– **triamcinolon acetonid (azmacort)**

2 puf-uri de 2–3 ori pe zi

1 puf = 100 µg (de fapt 200 µg, dar 100 µg reținuți în „spacer“)

– **flunisolide (aerobid)** – 4 inhalații/zi

1 puf-uri = 250 µg

2 puff de 3–4 ori/zi

– **fluticasone** – la 12 ore.

De reținut corticoterapia inhalatorie și-a câștigat o poziție-cheie în arsenalul terapeutic în astmul bronșic, întrucât permite substituirea corticoterapiei sistemice în stadiul trei (astm sever) și asocierea cu corticoterapia orală în formele extrem de grave sau cu imunoterapie. Astfel se reduc efectele secundare (supresia suprarenaliană, creștere etc.) cu efecte locale (la nivel bronșic) egale sau superioare cordicoterapiei sistemice. Pornind de la experiența adulților cu astm unde s-au practicat studii sistematice (lavaj bronșic, biopsie, studii citochimice și citoimunologice), modificări inflamatorii patente bronșice apar precoce încă din stadiul doi de astm moderat, încurajând ideea de utilizare cât mai precoce a corticoterapiei inhalatorii.

Corticoterapicele inhalatorii de ultimă generație (budesonide, fluticasone preparat cunoscut flixotide) au cel mai bun raport beneficiu/risc și, ceea ce este tot atât de important, suprimă complet hiperreactivitatea bronșică (după luni de tratament), efect ce se menține și după întrerupere timp de câteva luni.

Efecte adverse posibile: candidoza bucofaringiană și, mai de temut, cataracta subcapsulară (nu la budesonide și flixotide).

Există situații în care corticoterapia trebuie precedată sau administrată concomitent cu o cură scurtă de 5 zile de corticoterapie sistemică pentru o mai bună stabilizare.

2. Cromoglicatul și nedocromilul

– inhibă degranularea mastocitară;

– nu este antagonist al nici unui mediator chimic;

– inhibă chemotactismul eozinofilelor și al neutrofilelor, în acest fel intervenind atât în răspunsul imediat, cât și în cel tardiv;

– de asemenea inhibă bronhoconstricția indusă de efort și de aerul rece și uscat;

– în plus, nedocromilul inhibă eliberarea de mediatori chimici inhibând/blocând reacția antigen-IgE fixat pe mastocitul din mucoasa bronșică;

- MDI – 1 puf = 1 mg–2 puf-uri de 2–4 ori/zi
- 5 mg/nebulizare (2 mL = 20 mg) – 2 nebulizări de 2–4 ori/zi
- caps. 20 mg – 2–4 /zi cu spin-inhaler, 4–6 săptămâni.

Nedocromilul – 4 mg de 4 ori/zi.

În nebulizări este posibilă asocierea cu:

– albuterol;

– metaproterenol;

– izoproterenol;

– epinefrina hidroclorică;

– terbutalina;

– acetilcisteina 20%.

3. Ketotifenul

– este un drog oral cu proprietăți antihistaminice distincte ce reduce în astm severitatea simptomelor, necesarul de bronhodilatator și frecvența episoadelor acute (face parte din aceeași grupă de medicamente cu cromoglicatul și nedocromilul);

– nu previne crizele de efort;

– beneficiul se apreciază la 8–12 săptămâni;

- 1 mg de 2 ori/zi – copil mare;
- 0,5 mg de 2 ori/zi – sub 3 ani.

4. Altele:

β_2-adrenergicele cu acţiune prelungită („long acting")

- salmeterol (Serevent) – 1 puf = 25 µg la 12 h
- formoterol 1 puf = 24 µg la 12 h
- bambuterol oral la 24 h, ce au un puternic efect bronhodilatator prin acţiune directă la nivelul receptorilor β_2-adrenergici bronşici activând adenil-ciclaza (creşte concentraţia intracelulară de C-AMP), dar şi acţiunea antiinflamatorie bronşică la nivelul răspunsului tardiv.

– **Xantinele cu acţiune lentă şi ultralentă**

- Theo – dur în doză de 15 mg/kg/zi;
- Theo – SR cu monitorizarea teofilinemiei;
- Girocaps (teofilinemia eficace este de 8–15 mg/mL);
- Slo-Phylin
- Theo – 24

Au pe lângă acţiunea de bronhodilataţie prin inhibiţia fosfodiesterazelor şi blocarea receptorilor adenozinici şi efect antiinflamator reducând exsudaţia plasmatică (îmbunătăţeşte drenajul bronşic şi clearence-ul mucociliar), dar nu ameliorează hiperreactivitatea bronşică.

– **Troleandromicina** (un antibiotic macrolid cunoscut din 1950) inhibă citocromul P–450, ceea ce condiţionează o interferenţă cu farmacocinetica 6–metilprednisolonului, crescându-i semnificativ semiviaţa; are hepatotoxicitate intrinsecă şi creşte riscul efectelor secundare ale corticoterapiei; există un protocol troleandomicină şi metilprednisolon în formele foarte severe, corticodependente.

5. Imunomodulatoare

– **Metotrexatul** – utilizat şi în alte boli cronice inflamatorii (artrită reumatoidă, psoriazis, hepatită cronică);

– indicat în formele ce necesită doze mari de steroizi oral;

– acţionează inhibând o dihidrofolat reductază precursor în sinteza ADN şi astfel împiedicând diviziunea celulară;

– în doze mici (10–15 mg/săptămână) nu are efect asupra numărului de limfocite T, B, sau cele nule şi scade semnificativ concentraţia de imunoglobuline, în schimb deprimă important chemotactismul pentru neutrofile.

– **Ciclosporina A**

- inhibă CD_4+ limf. T producător de limfokine, eliberarea de celulele mastocitare, de interleukine (IL_3, IL_4, IL_5, IL_{10}), de PGD_2, de histamină;
- util în multe afecţiuni imune;
- 5 mg/kgc/zi;

Altele:

- extract timic;
- săruri de aur;
- hidroxiclorochina;
- dapsona;
- γ-globuline IV;
- progesteron injectabil în atacurile premenstruale (acutizările).

6. Furosemid

– diuretic de ansă, saluretic activ inhibând și reabsorbția Na, K, Cl în tubii renali;

– administrare sub formă de aerosoli;

– protejează pentru exacerbările produse de efort;

– intervine atât în faza acută, cât mai ales în faza tardivă a răspunsului:

- crește sinteza de PGE_2;
- inhibă eliberarea de celule mastocitare;
- intervine în transportul ionic transmembranar la nivelul epiteliului bronșic;

– acțiune foarte apropiată cu cromolinul.

7. Inhibitori și antagoniști ai leucotrinelor (mediatori derivați din ac. arahidonic)

– acționează în ambele faze ale răspunsului;

– se administrează oral;

8. Antagoniști ai receptorilor tromboxanului;

9. Inhibitori ai lipooxigenazei;

10. Inhibitori ai ciclooxigenazei;

11. Antagoniști ai PAF (plateled activator factor)

– Triazolam diazepine derivate – în special pentru faza tardivă.

Ghidul practic al tratamentului de fond poate fi următorul:

Astmul ușor

Tratament:

– 1-2 puf-uri β_2-agoniști și/sau cromolin în caz de: efort/exercițiu; alergeni (expunere); alți stimuli.

– copil de peste 5 ani

* 2 puff-uri β_2-agoniști la 4-6 ore

– copil sub 5 ani - β_2-agoniști - nebulizări
- oral

* *Răspuns bun*

– absența simptomelor;

– activitate normală;

– absența manifestărilor nocturne (tuse, wheezing);

– funcție pulmonară normală;

– reducerea variației PEFR < 15-20%.

* *Răspuns incomplet*

– continuarea schemei pentru criza de astm acut; atenție să se verifice tehnica de inhalație; dacă sunt defecțiuni să se corecteze și numai după aceea să se treacă la etapa următoare;

– răspuns bun – se oprește;

– răspuns bun, care însă necesită medicație zilnică – se trece la tratament ca în astmul moderat.

Astmul moderat

Tratament:

β_2-agonist – de 3–4 ori/zi

– de preferat cromolin: 2 puf-uri de 2–4 ori/zi x 6–8 săpt.

– alternativă: teofilină, mai ales retard, necesită dozarea teofilinemiei (concentrația serică eficientă 5–15 μg/mL mai ales în formele cu manifestări nocturne). În acest caz este de reținut acțiunea bună a anticolinergicelor inhalatorii – ipratropium bromide.

* *Răspuns prost* (simptomele persistă)

Corticoterapie inhalatorie cu administrarea concomitentă sau nu a cromolinului sau teofilinei.

* *Răspuns bun*

- simptomele controlate;
- teste funcționale pulmonare optimale;
- reducerea variației PEFR;
- activitate normală;
- simptome nocturne rare;
- reducerea ritmului și a necesarului de β-agoniști;
- rărirea exacerbărilor.

Se stopează progresiv medicația antiinflamatorie în 3–6 luni dacă simptomele sunt absente sau ocazionale și minime.

* *Răspuns nesatisfăcător* (lipsă sau intermitent) – formă severă (necesită supraveghere strictă de către specialist).

Forma severă și forma extrem de severă

Tratament:

– β_2-agoniști de 4 ori/zi – mai puțin de 5 ani – nebulizări
– mai mult de 5 ani – MDI – 2 puf-uri
(sau β_2-agoniști cu brecodisk – 1 caps. acțiune lungă)

+

corticoterapie inhalatorie – 2–4 puf-uri de 2–4 ori/zi

+

cromolyn – 2 puf-uri de 2–4 ori/zi

± Theo-SR

± Atrovent
– 1 puf la 4-6 ore (1 puf = 20 μg);
– pentru manifestările nocturne;

+

corticoterapie orală – în doza cea mai mică, în regim alternativ (în caz de corticointoleranță, corticodependență la doze mari cu risc potențial major, corticorezistență, se vor încerca alte mijloace terapeutice neconvenționale dintre care unele au fost deja menționate (metrotrexat, săruri de aur, hidroxiclorochina, troleandomicina, ciclosporine etc.), iar altele cum ar fi: acupunctura, homeopatia) etc. (deși foarte vechi, au fost reactualizate).

În aceste situații nu se poate spera la întreruperea tratamentului, ci poate doar la atenuarea simptomatologiei și la simplificarea schemei, cel mai important aspect reprezentându-l scăderea la minimum a dozei de cortizon și în regim alternativ.

Foarte importantă este, dacă e posibilă monitorizarea peak-flow cu flow-meter la domiciliu și stabilirea unui plan sau a unei strategii de tratament adecvate:

– dacă peak-flow este mai mare decât 70% din valoarea predictibilă, se continuă terapia cu bronhodilatatoare de tip β_2-adrenergice de scurtă durată (ventolin) de 2 ori sau de câte ori este nevoie și se adaugă obligatoriu corticoterapia inhalatorie de 2 ori pe zi, iar dacă există în schemă se dublează dozele.

– dacă peak-flow este mai puțin de 70%, dar mai mare de 50% din normal, se dublează dozele de corticoterapie inhalatorie și se menține timp îndelungat (în principiu cel puțin o durată egală cu dublul perioadei necesare pentru normalizarea peak-flow-ului) și se adaugă noi droguri: β_2-agoniștii cu acțiune lungă (formoterol, salmeterol), teofilinele retard sau chiar corticoterapie orală ideal de scurtă, durata 5–7 zile).

– dacă peak-flow este 50% sau mai puțin, se impune corticoterapie sistemică, dar obligatoriu în spital.

O mențiune aparte pentru toate formele de astm o reprezintă suportul psihologic cu evitarea infirmizării izolării sociale, evitarea restrângerii de activitate și pierderea motivației sociale și a compleanței la tratament.

Important în complexul reeducării psihofuncționale îl constituie orientarea spre sporturi mai puțin astmogene cum ar fi înotul, ca și utilizarea premedicației înainte de efort, învățarea tehnicii de respirație pe nas ce reduce disiparea termică, incidența și severitatea bronhospasmului; în plus formează deprinderea unor tehnici fizioterapice corecte: de drenaj, de tuse controlată, ce asigură un clearance mucociliar eficient.

Wheezing-ul la copil

Dr. Adrian Stanciu

Wheezing-ul este un sunet muzical ce se aude predominant la sfârșitul expirului (respirație șuierătoare ce poate fi auzită și de la distanță). Este produs de vibrația rapidă a pereților bronșici, determinată de turbulența fluxului laminar de aer la nivelul bronșiilor mari, medii și mici. Intensitatea lui va depinde de mărimea fluxului și gradul obstrucției. Wheezing-ul poate fi monofonic și cu tonalitate înaltă, traducând afectarea traheei ori a bronhiilor primare sau polifonic, traducând sedii anatomice diferite și grade variate de obstrucție. În această ultimă situație el poate deveni continuu și acompaniat de ronchus-uri.

De cele mai multe ori wheezing-ul este expirator, dar în obstrucțiile severe poate deveni și inspirator.

Etiologie

În marea majoritate a cazurilor, wheezing-ul traduce obstrucția bronșică, ce poate fi extrinsecă, intrinsecă și intraluminală. Astfel de situații pot fi realizate prin:

1. Compresia extrinsecă a căilor respiratorii:

– anomalii congenitale; malformații pulmonare chistice, inele vasculare, cardiopatii congenitale cu șunt stânga-dreapta;

– tumori mediastinale: teratoame, neuroblastom, ganglioneurinom;

– adenopatie mediastinală: tuberculoză, leucemie, limfoame, sarcoidoză ș.a.

2. Obstrucția intrinsecă a căilor respiratorii:

– defecte structurale: traheobronhomalacia, stenoze bronșice, displazia bronhopulmonară, deficitul de α-1-antitripsină;

– bronhospasmul: astm, anafilaxie, intoxicație cu organofosforate;

– inflamație, edem: bronșiolita, imunodeficiența cu suprainfecție, inhalarea de fum, insuficiența cardiacă congestivă, hemosideroza pulmonară;

3. Obstrucția intraluminală a căilor respiratorii:

– aspirația pulmonară: corpi străini intrabronșici, reflux gastroesofagian, incoordonarea deglutiției, fistula esotraheală;

4. Alterarea clearance-ului mucociliar:

– fibroza chistică și sindromul cililor imotili.

Abordarea diagnostică a wheezing-ului la copil

Substratul etiologic polimorf face ca evaluarea wheezing-ului să înceapă cu aprecierea gradului de insuficiență respiratorie pe care acesta îl realizează. Intensitatea lui poate fi înșelătoare, el fiind foarte redus în obstrucții severe ale căilor respiratorii inferioare. Ca urmare, în evaluarea obiectivă a importanței disfuncției respiratorii ce însoțește wheezing-ul, este utilă practicarea pulsoxiometriei.

Abordarea diagnosticului se sprijină și aici pe clasicul trepied: anamneză, examen fizic, examene de laborator.

1. Anamneza trebuie să fie amănunțită, urmărind modalitatea de debut (acut sau cronic), vârsta de apariție, eventuale semne și simptome asociate, factori care îl declanșează sau îl accentuează, dacă wheezing-ul este continuu sau intermitent (pasager). Este importantă cunoașterea întregii istorii medicale, inclusiv a evenimentelor perinatale și a antecedentelor heredocolaterale.

2. Examenul fizic. În primul rând va trebui făcută diferențierea între wheezing și alte zgomote respiratorii precum:

– stridorul, un zgomot aspru, de tonalitate joasă și predominant inspirator;

– „snoring" (sforăitul) produs prin vibrația țesuturilor moi faringiene este un zgomot gutural în special inspirator și care se aude predominant în somn;

– respirația „încărcată" („congestion"), mai greu de definit, este un zgomot nespecific ce traduce creșterea secrețiilor din căile respiratorii cu producerea unei obstrucții moderate la nivelul căilor respiratorii mari; este detectat mai mult ca o senzație tactilă, ca un freamăt la nivelul cutiei toracice.

Wheezing-ul unilateral sau cel cu sediu fix este sugestiv pentru existența unui corp străin sau a unei compresiuni. Dacă el este bilateral, sugerează un proces obstructiv difuz așa cum este în astmul bronșic, bronșiolită. Se poate însă întâlni și într-o aspirație de corp străin intrabronșic însoțită de un bronhospasm reflex.

Un ghid important în aprecierea severității obstrucției căilor respiratorii inferioare însoțită de wheezing, îl reprezintă raportul între inspir și expir (normal 2:1); el se inversează, devenind 1:2 sau 1:3. Atenție și la diminuarea/abolirea murmurului vezicular, aceasta fiind un indicator de obstrucție foarte severă.

Stridorul poate coexista cu wheezing-ul în unele situații de obstrucție difuză ce interesează atât căile respiratorii superioare, cât și pe cele inferioare, cum ar fi: crupul viral asociat cu o bronșiolită, edemul glotic din anafilaxie însoțit și de bronhospasm, corpi străini sau unele stenoze congenitale ale căilor aeriene.

Wheezing-ul se poate asocia și cu raluri, acestea indicând prezența unei condensări parenchimatoase de origine inflamatorie sau secundară unor tulburări de ventilație (microatelectaze).

Examenul clinic va fi complet, insistându-se în mod firesc pe aparatul respirator, dar fără a neglija examenul general, aprecierea stării de nutriție, prezența degetelor hipocratice.

3. Examenele de laborator sau complementare pot fi uneori foarte complexe, în funcție de prezumția diagnostică (tabelul 21.17).

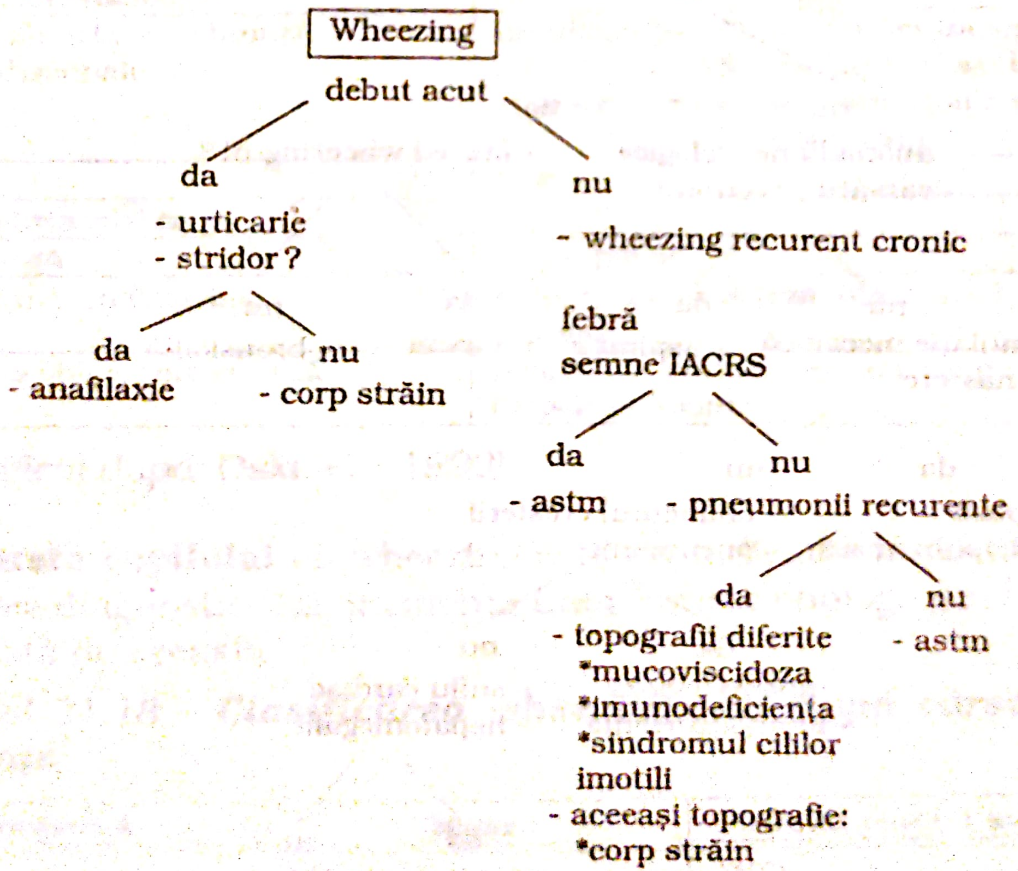
În rezumat, majoritatea sugarilor diagnosticați cu wheezing în primul an de viață au fie bronșiolită, fie astm și, mai rar, un sindrom de aspirație pulmonară. Restul afecțiunilor sunt mai rar cauză de wheezing la sugar și conceptual ele se recunosc după persistența sau recurența episoadelor, după asocierea sau nu cu alte semne clinice și date de laborator.

Un algoritm de elaborare al diagnosticului wheezing-ul la sugar este cel prezent în figura 21.6.

Ca regulă, în absența oricărui alt semn sau cheie de diagnostic specific pentru primul episod de wheezing la sugar, cel mai probabil diagnostic este cel de bronșiolită.

Pentru copilul de peste un an, algoritmul este prezentat în figura 21.7. În absența uneia dintre aceste chei de diagnostic și la un copil anterior sănătos, diagnosticul cel mai probabil este astmul. Lipsa de răspuns la bronhodilatatoare sugerează fie un atac sever, fie un corp străin intrabronșic.

Figura 21.7 – ***Algoritm de diagnostic al wheezing-ului la copilul mai mare de 1 an***


Wheezing
debut acut
da
- urticarie
- stridor ?
da
- anafilaxie
nu
- corp străin
nu
- wheezing recurent cronic
febră
semne IACRS
da
- astm
nu
- pneumonii recurente
da
- topografii diferite
*mucoviscidoza
*imunodeficiența
*sindromul cililor imotili
- aceeași topografie:
*corp străin
nu
- astm

(modificat după: Bruce)

Tusea cronică a copilului

Dr. Adela Sălăjan

Generalități, definiție

Tusea reprezintă răspunsul reflex al tractului respirator inferior la stimularea receptorilor tusei de la nivelul mucoasei căilor respiratorii. Întrucât receptorii tusei sunt prezenți și în faringe, sinusuri paranazale, stomac, conduct auditiv extern, cauzele tusei trebuie căutate și la aceste niveluri.

Tusea cronică se definește prin persistența acesteia mai mult de trei săptămâni, fiind frecvent etichetată eronat ca astm bronșic.

Etiologia tusei cronice la copil este prezentată în tabelul 21.19.

Tabelul 21.19 – ***Etiologia tusei cronice la copil***

– Hipersensibilitatea postinfecțioasă a receptorilor tusei;
– Astmul bronșic;
– Sinuzita cronică;
– Bronșita, traheita datorate infecției cronice sau fumatului;
– Bronșiectazia, inclusiv fibroza chistică, dischinezia ciliară primitivă, imunodeficiența;
– Aspirația de corp străin;
– Aspirația recurentă datorată incompetenței faringiene, fistulei traheo-esofagiene;
– Refluxul gastroesofagian;
– Sindromul tusei convulsive;
– Compresia extrinsecă a tractului respirator;
– Traheomalacia, bronhomalacia;
– Tumori endobronșice sau endotraheale;
– Tuberculoza endobronșică;
– Tusea habituală;
– Pneumonita de hipersensibilizare;
– Infecțiile micotice;
– Inhalarea de substanțe iritante;
– Iritații ale conductului auditiv extern.

(modificat după: Behrman R., Kliegman R. – 1996)

Cauzele cel mai frecvent întâlnite în practica pediatrică sunt reprezentate de: astmul bronșic, scurgerea postnazală de secreții, sindroamele de aspirație, infecțiile (virale, tusea convulsivă, tuberculoza).

Evaluarea tusei cronice a copilului

Etapa anamnestico-clinică

În încercarea de a stabili cauza tusei cronice, pediatrul va trebui să obțină informații cât mai complete, debutul, durata, factorii declanșatori etc.

În acest sens sunt utile informații cum ar fi:

– fumatul pasiv (sau activ) crește riscul pentru infecții respiratorii și implicit pentru tuse;

– imunizarea față de *B. pertussis* poate fi incompletă;

– vărsăturile și crizele de asfixie în timpul meselor sugerează aspirația datorată refluxului gastroesofagian sau fistulei traheo-esofagiene;

– falimentul creșterii și diareea sugerează fibroza chistică, SIDA, sindroamele de imunodeficiență congenitală.

Tipul de tuse poate sugera etiologia:

– productivă: boala reactivă a căilor respiratorii, infecție;

– uscată, cu timbru metalic: tuse habituală, traheită;

– lătrătoare: crup;

– paroxistică: aspirație de corp străin, tuse convulsivă, *Chlamydia*, *Mycoplasma*, fibroza chistică;

– nocturnă: sinuzită, boala reactivă a căilor respiratorii;

– matinală: fibroza chistică, bronșiectazie;

– absență în cursul somnului: tuse habituală.

Examenul fizic

Se va aprecia rata creșterii ponderale și staturale, falimentul creșterii fiind sugestiv pentru o anume patologie subiacentă serioasă (exemplu: fibroza chistică).

Aspectul toracelui: creșterea diametrului anteroposterior sugerează hiperinflația și orientează spre astm bronșic sau fibroza chistică.

Respirația orală sugerează patologia O.R.L. (hipertrofia amigdaliană/adenoidiană, rinită, sinuzită).

Wheezing-ul este tipic pentru astm, iar wheezing-ul focal cu cracmente, sugerează bronșiectazia sau aspirația de corp străin.

Următoarele afirmații pot fi considerate „chei“ pentru stabilirea etiologiei tusei cronice:

– istoricul de „sindrom de penetrație“ este evidențiat doar la 80% din copiii cu aspirație de corp străin.

– copilul cu tuberculoză arată bolnav și este febril.

– tusea productivă sugerează bronșiectazia sau prezența unui corp străin în căile respiratorii, FC.

– sforăitul și respirația orală sugerează patologia O.R.L.

Tabelul 21.20 – ***Investigațiile de laborator utile pentru precizarea etiologiei tusei cronice***

1. Astm bronșic: PEF (peak expiratory flow) zilnic, test la β–2 agoniști
2. Corp străin în căile respiratorii: radiografia toracică, bronhoscopie (dacă radiografia este sugestivă)
3. Tuberculoza: radiografie toracică, IDR la PPD)
4. Pertussis: exsudat nazal, numărătoarea leucocitelor
5. Fibroză chistică: radiografie toracică, testul sudorii
6. Bronșiectazia: radiografie toracică, tomografie computerizată toracică (dacă radiografia este anormală).
7. Aspirație recurentă: radiografie toracică; demonstrarea refluxului prin studii de pH nu este o dovadă pentru aspirație, dacă tusea nu se corelează cu momentul refluxului.

(modificat după: Newson T., McKenzie S. – 1996)

Concluziile ce se pot desprinde din datele referitoare la abordarea diagnosticului de tuse cronică la copil sunt:

– este utilă efectuarea testului sudorii la pacienții cu diaree, falimentul creșterii sau cu istoric de infecții respiratorii recurente;

– la pacienții cu tuse cronică și o radiografie toracică normală se recomandă inițierea tratamentului antiinflamator și bronhodilatator; pacienții care nu răspund la acest tratament și care au asociate semne sistemice vor fi investigați suplimentar (testul sudorii, radiografie de sinusuri, tranzit baritat esofagian);

– în cazul prezenței pe radiografia toracică a infiltratelor difuze se vor efectua teste cutanate (IDR la PPD) și culturi pentru precizarea etiologiei bacteriene, fungice, parazitare;

– în cazul suspiciunii unei boli pulmonare restrictive, se va recurge la evaluarea funcției pulmonare;

– evaluarea maselor mediastinale include efectuarea unei tomografii computerizate toracice și a unui consult chirurgical pentru toracotomie sau mediastinoscopie;

– pentru evaluarea maselor pulmonare se va efectua tomografie computerizată, fluoroscopie, teste cutanate, bronhoscopie, angiografie;

– în cazul în care prin radiografia toracică se evidențiază deviație traheală, infiltrat localizat sau hiperinflație localizată, se va lua în considerare oportunitatea bronhoscopiei.

Tratament

Mijloacele de tratament disponibile sunt reprezentate în tabelul 21.21.

*Tabelul 21.21 – **Tratamentul tusei cronice***

I. Antihistaminice:
Generația I:
– Alkilamine: clorfeniramină, bronfeniramină, triprolidină;
– Etanolamine: difenhidramină, carbinoxamină, clemastin;
– Piperidine: ciproheptadină, azatadină;
– Fenotiazine: prometazină.
Generația a II-a: terfenadina, astemizol, loratidină, cetirizină;
II. Antitusive centrale
– Opioide: codeină, hidrocodon;
– Nonopioide: dextrometorfan;
III. Expectorante
– Guaifenesin, N-acetilcisteină

(modificat după: Corrao W. – 1996)

1. *Antihistaminicele* sunt eficiente în tratamentul tusei prin efectul anticolinergic, determinând astfel reducerea rinoreei, a scurgerii postnazale de secreții și implicit a tusei.

Difenhidramina pare a avea un efect direct asupra centrului tusei, deprimând reflexul de tuse.

2. *Antitusivele.* Întrucât tusea este determinată frecvent de scurgerea de secreții din căile respiratorii sau de astm bronșic, antitusivele centrale sunt rareori indicate; în scurgerea postnazală de secreții sunt mai utile antihistaminicele.

Agenții supresori ai tusei pot fi administrați seara copilului cu tuse productivă, dacă tusea este nocturnă și împiedică somnul.

Dacă tusea este rezultatul hiperreactivității căilor respiratorii se recomandă administrarea de bronhodilatatoare.

3. *Expectorantele* fluidifică secrețiile respiratorii, facilitând eliminarea acestora prin tuse.

Bibliografie:

1. Arguedas A.G., Marks M.I. – *Lower Respiratory Tract Infection*, în: Engelhard D., Marks M.I., Branski D. (eds.): *Pediatric Infectious Diseases*. Basel, Karger, vol. 4, 181 – 198, 1993.

2. Arnold J.E. – *Tonsils and Adenoids*, în: Behrman R.E., Kliegman R.M., Nelson W.E. (eds.), *Nelson Textbook of Pediatrics*, ed. a 14-a, W.B. Saunders, Co. 1061 –1062, 1992.

3. Beer S., Laver J., Karpuch S. – *Prodromal Features of Asthma*, în: *Arch. Dis. Child*, 62 : 345, 1984.

4. Berman S. – *Pediatric Decision Making*, ed. a 3-a, Mosby-Year Book, 1996.

5. Black, Payne C. – *Bronchiolitis*, în: Hilman B.C. (ed.), *Pediatric Respiratory Diseases Diagnostic and Treatment*, W.B. Saunders Co., 205–215, 1993.

6. Blair H. – *Natural History of Childhood Asthma: 20-Years Follow-up*. în: *Arch. Dis. Child*, 52 : 613, 1977.

7. Boat T.F. – *Approach to Recurrent or Persistent Lower Respiratory Tract Symptoms in Children*, în: Behrman R.E., Kliegman R.M., Nelson W.E. (eds.): *Nelson Textbook of Pediatrics*, ed. a 15-a, 1102 – 1106, 1996.

8. Bousquet J., Hejjaoui A., Michel F.B. – *Specific Immunotherapy in Asthma.*, în: *J. Allergy Clin. Immunol.*, 86 : 292, 1990.

9. Bremberg S.G., Kjellman J. – *Children with Asthma: how Do they Get along at School ?*, în: *Acta Pediatr. Scand.*, 74 : 833, 1985.

10. Chin T.W., Nussbaum E., Marks M.I. – *Bacterial Pneumonia*, în: Hilman B.C. (ed.), *Pediatric Respiratory Diseases, Diagnostic and Treatment*, W.B. Saunders Co., 271 : 281, 1993.

11. Cohen R., Bingen E., Danan C. – *Guide 1993 d'antibiothérapie pédiatrique*. Beecham Sevigne.

12. Corrao W. - *Chronic Persistent Cough: Diagnosis and Treatment Update*, în: *Ped. Annals*, 25 : 162–167, 1996.

13. Denny F.W. – *Tonsillopharyngitis*, în: *Pediatrics in Review*, 15:5, 185–191, 1994.

14. Deutsch E.S. – *Tonsillectomy and Adenoidectomy*. în: *Pediatr. Clin. North. Am.*, 43:6, 1319 –1334, 1996.

15. Dworkin P.H. – *Upper Airway Infections*, în: Dworkin P.H. (ed.), *Pediatrics*, The Pediatrics National Medical Series for Independent Study, ed. a 3-a, Williams & Wilkins, 283–293, 1996.

16. Hargreave F.E., Dolovich J., Newhouse M.T. – *The Assesment and Treatement of Asthma: a Conference Report.*, în: *J. Allergy Clin. Immunol.*, 85:1098, 1990.

17. Katcher M. – *Cold, Cough and Allergy Medications Uses and Abuses*. în: *Pediatrics in Review*, 17, 12 –17, 1996.

18. Klassen T.P. – *Recent Advances in the Treatement of Bronchiolitis and Laryngitis*, în: *Pediatr. Clin. North Am.*, 44, 1:249–259, 1997.

19. Louis L. – *Respiratory Infections and Wheezing in Children*. în: *Current Opinion in Pediatrics*, 8:3–5, 1996.

21. Maxon S., Yanauchi T. – *Acute Otitis Media*. în: *Pediatrics in Review*, 17:6, 191–195, 1996.

21. Milner A.D. – *Inhaled Topical Corticosteroids in the First Two Years of Life*, în: *Eur. Respir. Rev.*, 3, 13:329–332, 1993.

22. Milner A.D., Murray M. – *Acute Bronchiolitis in Infancy Treatement and Prognosis.*, în: *Thorax*, 44: 1–5, 1989.

23. – *National Asthma Education Program Expert Panel Report*, Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma. Publication no. 91–3042 U.S. Department of Health and Human Services, Public Health Service, National Institutes of Health, 1991.

24. Phelan P.D. – *The Epidemilogy of Acute Respiratory Infections, Clinical Patterns of Acute Respiratory Infections*, în: Robinson M.J., Phelan P.D. (eds.), *Practical Paediatrics*, ed. a 2-a, 261 –274, 1990.

25. Rosenfeld R.M. – *An Evidence – Based Approach to Treating Otitis Media*, în: *Pediatr. Clin. North Am.*, 43, 6:1165 –1178, 1990.

26. Schidlow D.V., Callahan C.W. – *Pneumonia*, în: *Pediatrics in Review*, 17, 9:300–309, 1996.

27. *** – *Treatement of Pediatric Asthma: a Canadian Consensus*, Medicine Publishing Foundation Symposium Series, Medical Education Services, 29, 1991.

22

BOLILE CARDIOVASCULARE

ELEMENTE DE CARDIOLOGIE NECESARE UNUI PEDIATRU GENERALIST

Dr. Florea Iordăchescu
Dr. Mihai Iordăchescu

Puţini dintre medici pot face teste diagnostice pentru evaluarea unei probleme cardiace, precum ECG, ecocardiografie, teste de efort, cateterism cardiac. Rolul medicului pediatru în acest domeniu este să folosească anamneza, examenul fizic şi radiografia de torace pentru a decide dacă şi când trimite bolnavul la un specialist cardiolog, să-l observe atent o perioadă de timp înainte de a-l trimite sau să-i asigure pe părinţi că o problemă cardiacă este improbabilă sau inexistentă. Când se confruntă cu un copil care poate avea o problemă cardiacă, pediatrul generalist îşi poate argumenta deciziile încercând să răspundă următoarelor chestiuni:

1. Copilul are cardiomegalie la radiografia de torace ?

Pentru a aprecia dimensiunile cordului pe radiografia toracică, se procedează astfel:

– se trage o linie orizontală prin mijlocul sternului;

– pe această linie, se trag două linii perpendiculare: una pe marginea dreaptă şi cealaltă pe marginea stângă a cordului, la nivelul proeminenţei maxime a acestora; distanţa (pe orizontală) dintre aceste perpendiculare reprezintă lăţimea cardiacă maximă;

– lăţimea toracică maximă este distanţa orizontală dintre marginea costală dreaptă şi cea stângă, la vârful diafragmului drept;

– indicele (raportul) cardiotoracic se calculează prin împărţirea primei distanţe (lăţimea cardiacă maximă) la cea de a doua (lăţimea toracică maximă).

Un raport cardiotoracic >50 (0,50) sugerează cardiomegalie; acest indice este ceva mai mare la sugari, la care este şi mai greu de măsurat din cauza timusului – în mod fiziologic hipertrofiat. În funcție de vârstă, se poate afirma diagnosticul de cardiomegalie atunci când indexul cardiotoracic este:

- peste 60 (60% sau 0,60) în primele 2 luni;
- peste 53 (53% sau 0,53) între 2 luni și 2 ani;
- peste 50 (50% sau 0,50) după 2 ani.

Important: filmul trebuie făcut în poziție ridicată (în picioare), în inspirație și bine centrat. Indexul cardiotoracic poate fi crescut, dar volumul cardiac normal (pseudocardiomegalie):

- din cauze tehnice: clișee în expirație, malcentrate (în poziție oblică anterioară dreaptă);
- din cauza anomaliilor toracice (*pectum excavatum*, torace în butonieră, sindrom de spate plat) și intratoracice (hipertrofie timică globală la sugar, malrotație cardiacă spontană sau secundară etc.).

2. Copilul are boală cardiacă cianogenă ?

Pentru ca cianoza să poată fi identificată vizual, trebuie să existe cel puțin 5 g/dL de hemoglobină nesaturată/redusă (HHb) în sângele capilar arterial și mediu. Calea cea mai ușoară pentru a detecta un șunt dreapta-stânga este măsurarea saturației de oxigen prin pulsoximetrie (copilul respirând aerul de cameră); valori net scăzute, în absența bolilor pulmonare sau a depresiei SNC, sugerează șuntul; eșecul corectării unei saturații scăzute prin administrare de O_2 100% susține diagnosticul de șunt dreapta-stânga.

3. Un suflu sistolic sau HTA la un copil sunt datorate coarctației de aortă ?

Măsurarea de rutină a TA la brațul drept de către o persoană instruită este esențială pentru screening-ul HTA. Coarctația de aortă poate fi depistată prin palparea de rutină a pulsului la arterele femurale. La copilul cu un suflu sau HTA ar trebui să se măsoare TA la toate cele patru extremități; coartacția de aortă este sugerată atunci când TA la brațul drept sau la ambele brațe este ≥20 mm Hg decât TA la membrele inferioare (alături de diferența de puls: puls mic/tardiv sau absent la femurale).

4. Cum identificăm insuficiența cardiacă ?

La pacienții cu boală cardiacă cunoscută sau suspectată, insuficiența cardiacă este identificată prin combinația următoarelor semne (în ordine, de la cele mai precoce la cele mai tardive): dificultăți alimentare la sugar (nu poate suge și respira simultan), cu sau fără eșecul creșterii, tahicardie, tahipnee/detresă respiratorie (insuficiență respiratorie + semne de luptă: tiraj, geamăt, bătăi ale aripilor nasului), cardiomegalie, hepatomegalie. Alte semne precum raluri de/prin edem pulmonar, scăderea perfuziei periferice, edeme periferice apar mai târziu la copil, astfel că absența lor nu trebuie să întârzie diagnosticul.

5. Cum identificăm scăderea perfuziei periferice ?

Perfuzia săracă se identifică cel mai bine prin: extremități reci, timpul de reumplere capilară >2–3 secunde, puls periferic cu amplitudine scăzută; scăderea severă: puls diminuat la marile artere, hipotensiune arterială, tegumente cenușii. Cauze ale scăderii perfuziei periferice: hipovolemia, hipotermia, debitul cardiac scăzut (șoc cardiogen).

6. Copilul are pericardită ?

Pericardita trebuie suspectată dacă există o combinație din următoarele: junghi toracic anterior, frecătură pericardică, zgomote cardiace asurzite, umbra cardiacă în formă de carafă, presiunea pulsului paradoxal crescută, distensia venelor gâtului, scăderea perfuziei periferice (când tamponada este severă).

7. Ce este pulsul paradoxal ?

Presiunea pulsului paradoxal este diferența de TA sistolică din inspirație și expirație. Cel mai ușor se măsoară prin scăderea progresivă a presiunii din manșetă, în timp ce ascultăm să apară primul zgomot cardiac (bătăi în timpul expirației) și din nou când se aud toate bătăile cardiace (inspirație și expirație). O diferență >10 mm Hg între cele două valori sugerează tamponadă cardiacă sau astm sever. Pulsul paradoxal poate fi adesea evidențiat ca un puls periferic ce se diminuează marcat sau dispare în timpul inspirului.

8. Pacientul are puls amplu și depresibil/săltăreț ?

Acesta se observă la vasele mari și se însoțește de alte semne: dans arterial (la gât), palparea cu ușurință a pulsului la arterele mici (arcada palmară, arterele pedioase), puls capilar/unghial etc. TA diferențială este crescută. Prezența acestui puls semnifică o fugă/scăpare de sânge arterial sistemic: în diastolă (insuficiență/regurgitare aortică) sau sistolodiastolică (canal arterial permeabil, alte șunturi aortopulmonare sau șunt arteriovenos sistemic).

9. Suflul este inocent ? (a se vedea și „Suflurile cardiace")

Un pediatru generalist cu experiență poate identifica majoritatea suflurilor inocente, fără să trimită bolnavul la specialist. Un caz particular este suflul inocent de stenoză pulmonară periferică, prezent în primele 2–3 luni de viață, îndeosebi la prematuri; el se produce prin creșterea turbulenței în arterele pulmonare foarte mici și angulate (în unghi ascuțit), dar altfel normale; această turbulență iradiază către ambele axile, iar suflul se aude la fel de tare sau chiar mai tare în axila dreaptă decât oriunde pe aria precordială. În rest nou-născutul este normal, iar dispariția suflului în jurul vârstei de 3 luni sprijină acest diagnostic și arată că trimiterea la cardiologie nu a fost necesară.

În concluzie, când o problemă cardiacă intră în diagnosticul diferențial la un copil care are suflu cardiac sau HTA, desaturare în O_2 și/sau detresă respiratorie (neexplicată de o boală/infiltrate pulmonare), durere toracică, dificultăți la supt/falimentul creșterii etc., decizia care se ia trebuie să se bazeze pe un proces activ, răspunzând la întrebările de mai sus.

SUFLURILE CARDIACE

Dr. Doru Dumbravă

Suflurile cardiace reprezintă o manifestare auscultatorie (un fenomen acustic) ce apare în condițiile înlocuirii curgerii laminare normale a curentului sanguin cu una turbulentă. **După mecanismul de producere** și după **semnificația** lor **clinică**, suflurile cardiace pot fi organice, funcționale și inocente. **Suflurile organice** au la bază o leziune morfologică congenitală sau dobândită. **Cele funcționale** se datoresc dilatației cavităților și inelelor valvulare, motiv pentru care mai sunt denumite și sufluri miocardice. **Suflurile inocente** se datorează în principal curgerii sanguine turbulente la nivelul cordului sau al marilor vase, iar semnificația lor este benignă.

Dacă se decelează un suflu la un copil, pasul imediat pe care trebuie să-l facă medicul practician este de a-l analiza din punct de vedere al intensității, al fazei din ciclul cardiac în care este perceput, al localizării, al propagării, al tonalității și al timbrului său (tabelul 22.1).

Tabelul 22.1 – ***Elemente de caracterizare a unui suflu cardiac***

Momentul producerii suflului în raport cu ciclul cardiac („timing") Sufluri: – sistolice – diastolice – continue
Intensitate (pentru cele sistolice, 6 grade de intensitate – Levine)
Localizarea (focarul maxim de intensitate raportat la reperele toracice)
Durata (este mai important momentul debutului suflului decât durata)
Frecvența (tonalitatea): – joasă – medie – înaltă
„Forma" (aspectul inscrierii grafice a variațiilor de intensitate) Sufluri: – crescendo – crescendo-descrescendo – descrescendo – în platou
Calitatea (timbrul)
Iradierea din focarul maxim
Modificări aduse de respirație
Răspunsul la diverse manevre (ex.: Valsalva, schimbarea poziției etc.)

(modificat după: Gessner I.H. – 1997)

Intensitatea unui suflu depinde de amplitudinea vibrațiilor undelor care îl generează. Se clasifică pe grade de intensitate, lucru util mai ales pentru suflurile sistolice. Cea mai răspândită clasificare este cea a lui Levine care le împarte în 6 grade de intensitate. Cele de gradul 1/6 sunt comune subiecților sănătoși. Cel mai greu de interpretat devin cele de gradul 2/6, suflurile de gradul 3/6 ori mai mare fiind în mod cert patologice. De la gradul 4/6 în sus, suflurile asociază și freamăt.

Momentul din ciclul cardiac în care se decelează suflul („timing"). În funcție de relația lor cu zgomotul 1 și 2, suflurile pot fi sistolice, diastolice și continue. **Suflurile sistolice** apar între zgomotul 1 și zgomotul 2 și pot fi de două mari tipuri, în funcție de momentul debutului suflului în raport cu zgomotul 1: de ejecție și de regurgitare.

Suflul sistolic ejecțional apare după un mic interval față de zgomotul 1, este crescendo-descrescendo, iar ca durată poate fi scurt sau mai lung. Este produs de trecerea fluxului sanguin printre niște valve semilunare stenozate sau deformate. Alteori, valvele sunt normale, dar fluxul este crescut. Ca urmare a acestor mecanisme de producere, se percepe mai bine la baza cordului (zona marilor vase) și mezocardiac.

Suflul sistolic precoce sau de regurgitare apare imediat după zgomotul 1 (nu există interval liber între zgomotul 1 și debutul suflului) și ocupă în general toată sistola (pan- sau holosistolic), devenind însă descrescendo, proto- sau mezosistolic. Astfel de sufluri se întâlnesc la copii în trei situații: defectul septal ventricular (DSV), insuficiența mitrală și insuficiența tricuspidiană.

Suflurile diastolice apar între zgomotul 2 și zgomotul 1, fiind de trei tipuri: protodiastolice (ocupă prima 1/3 a intervalului), mezodiastolice (interesează 1/3 medie) și telediastolice (situate în 1/3 finală, se mai numesc și presistolice). Sunt în totalitatea lor sufluri patologice.

Suflurile diastolice precoce (protodiastolice) sunt descrescendo și generate de regurgitarea aortică sau de cea pulmonară. Regurgitarea aortică are o tonalitate mai înaltă, se aude mai bine cu diafragma stetoscopului în spațiul 3 intercostal stâng și iradiază spre apex. Suflul de insuficiență pulmonară are o tonalitate mai joasă, cu excepția hipertensiunii pulmonare când ea poate crește. Se aude mai bine în spațiul 2 intercostal stâng și iradiază în lungul marginii stângi a sternului.

Suflurile mezodiastolice au întotdeauna o tonalitate joasă, încep adesea cu un zgomot 3 evident și se aud mai bine cu pâlnia stetoscopului. Se datoresc stenozei anatomice sau celei relative a valvei mitrale sau tricuspidiene. Stenoza mitrală se aude cel mai bine la apex („uruitura" apicală), iar cea tricuspidiană, parasternal stâng inferior.

Suflul telediastolic are o tonalitate joasă și ocupă sfârșitul diastolei. Apare în stenoza anatomică mitrală sau tricuspidiană.

Suflurile continue încep în sistolă și se continuă fără întrerupere, ocupând întreaga diastolă sau numai o parte a ei. Pot fi produse de:

- comunicări aortopulmonare sau arteriovenoase (exemplu: persistența canalului arterial PCA, fistule arteriovenoase, șunturi sistemico-pulmonare chirurgicale, mai rar în trunchiul arterial comun);
- turbulența fluxului sanguin la nivelul venelor gâtului;
- turbulența fluxului sanguin în artere (exemplu: coarctația de aortă, stenozele pulmonare periferice).

Combinația unui suflu sistolic cu altul diastolic dintr-o stenoză aortică asociată cu insuficiență sau dintr-o stenoză pulmonară asociată cu insuficiență pulmonară se numește suflu de tip „du-te-vino", pentru a-l deosebi de mecanismul adevăratelor sufluri continue.

Localizarea suflului, adică stabilirea zonei în care intensitatea lui este maximă, are o mare importanță în stabilirea originii acestuia (tabelul 22.2).

Tabelul 22.2 – ***Caracterele stetacustice ale unor sufluri organice sistolice***

Tipul defectului	Forma suflului în reprezentarea lui grafică	Momentul producerii	Localizare	Semne asociate
DSV	În platou	Holosistolic	PSSI	În șunturile mari este posibilă prezența freamătului, a unei arii precordiale hiperdinamice și a unui suflu apexian mezodiastolic
DSA	Ejecțional (crescendo-descrescendo)	Sistolic	PSSS	Dedublare largă și fixă a zg. 2, zg. 1 întărit și posibil suflu mezodiastolic apexian în șunturile mari
PCA	Ascuțit, înalt	Continuu	PSSS și subclavicular stâng	Posibil freamăt, puls săltăreț, uneori o arie precordială hiperdinamică, suflul se accentuează în supinație
Tetralogia Fallot	Ejecțional	Sistolic	PSS mai ales median	Cianoză, în general absența zg. 2 la pulmonară, posibil freamăt
Coarctația de aortă	Ejecțional	Sistolic	PSSS și în spate	Absența pulsului femural sau diferență netă între pulsul radial și cel femural, primul fiind mai precoce și mai amplu. Posibil clic ejecțional, șoc apexian puternic
Stenoza aortică valvulară	Ejecțional	Sistolic	PSDS cu iradiere spre gât și PSSI	Freamăt, clic ejecțional

Tipul defectului	Forma suflului în reprezentarea lui grafică	Momentul producerii	Localizare	Semne asociate
Stenoza aortică subvalvulară	Ejecțional	Sistolic	Mezosternal stâng și PSDS	Fără clic
Stenoza pulmonară valvulară	Ejecțional	Sistolic	PSSS	Clic ejecțional, se accentuează în expir. Inspirul accentuează suflul
Regurgitare mitrală	În platou	Holosistolic	Apex	Iradiere spre axilă, timbru înalt

DSV = defect septal ventricular, DSA = defect septal atrial, PCA = persistența canalului arterial, PSSI = parasternal stâng inferior, PSSS = parasternal stâng superior, PSDS = parasternal drept superior.

(modificat după: Harris P.J. – 1994)

Propagarea (iradierea) suflului are și ea valoare în stabilirea originii acestuia. Astfel, un suflu ejecțional situat la bază și care iradiază spre gât este foarte probabil de origine aortică, în timp ce unul cu iradiere spre umăr și în spate este legat de o stenoză valvulară pulmonară sau de o stenoză situată la nivelul trunchiului arterei pulmonare.

Tonalitatea unui suflu este direct proporțională cu viteza fluxului sanguin turbulent și cu numărul de vibrații astfel produse. Ea poate fi înaltă sau joasă (gravă).

Calitatea (timbrul) unui suflu este influențat(ă) de intensitate, de tonalitate și de mecanismul de producere. Fiind astfel expresia unei percepții subiective, este greu de definit. Unele sufluri pot fi apreciate calitativ ca: țâșnitură de vapori, uruitură, fin-aspirativ, dur-aspru-răzător, muzical-piolant etc.

Alături de aceste elemente de apreciere ale unui suflu, mai sunt importante în evaluarea lui posibilele modificări produse de schimbarea poziției copilului sau de efectuarea unor manevre (respirație, Valsalva, compresia venei jugulare, efort izometric sau dinamic etc.).

Se apreciază că la aproximativ 90% dintre copii este posibilă decelarea unui suflu cardiac într-un moment sau altul pe parcursul copilăriei, dar mai puțin de 5% dintre ele sunt expresia unei boli cardiace veritabile. Ca urmare medicul practician pediatru are importanta sarcină de a decela prezența unui suflu, de a-l evalua corect semiologic, pentru a-l putea încadra într-una dintre cele două categorii principale de sufluri, organice sau inocente. Criteriile clinice de orientare sunt numeroase și deseori suficiente, permițând renunțarea la consultul de specialitate și la efectuarea unor investigații suplimentare (ECG, radiografie cardiopulmonară, ecocardiografie).

Interpretarea greșită a unui suflu inocent are consecințe neplăcute asupra copilului și familiei, impact psihologic negativ, restricții de la activitatea fizică, iar mai târziu generează probleme privind orientarea profesională și angajarea în muncă. La fel, nediagnosticarea unui suflu patologic duce în principal la lipsa unui tratament chirurgical adecvat și aplicat în timp util.

Anamneza atentă are și în cazul suflurilor cardiace o mare valoare; existența unor elemente precum: dificultățile în alimentație (evidente mai ușor la sugar, pentru că obosește repede în timpul suptului și devine polipneic, aceste manifestări reprezentând echivalentul dispneei de efort), scăderea capacității de efort la copilul mai mare, prezența dispneei, a cianozei, a sincopelor trebuie să atragă atenția spre o potențială disfuncție cardiacă.

Alte simptome a căror prezență crește posibilitatea existenței și a unei boli cardiace sunt: deficitul (falimentul) creșterii, transpirațiile profuze, iritabilitatea sau letargia prelungită și neexplicată, durerea toracică atipică, infecțiile respiratorii repetate.

Toate aceste date sunt valoroase dacă sunt prezente, dar la marea majoritate a copiilor ce au un suflu ele lipsesc, pentru că și cele mai multe sufluri sunt inocente.

Va fi investigată și posibila expunere a mamei în timpul sarcinii la unele substanțe toxice (exemplu: alcool, săruri de litiu, medicamente cu potențial teratogen), existența unei infecții materne, prezența în familie a unor boli cardiovasculare, mai ales a malformațiilor congenitale, a unor decese subite de cauză neexplicată. Ne vom interesa și de prezența la mamă a unor afecțiuni precum diabetul zaharat, lupusul.

Examinarea clinică a unui copil cu suflu cardiac trebuie să fie completă, întrucât recunoașterea trăsăturilor fenotipice ale unui sindrom malformativ crește posibilitatea prezenței și ale unei cardiopatii congenitale. Astfel de sindroame malformative sunt: Down, trisomia 18 și 13, Turner, Noonan, Williams, Marfan, DiGeorge, Vacterl, rubeola congenitală ș.a.

Se apreciază că aproximativ 25% dintre copiii cu o cardiopatie congenitală au și anomalii extracardiace. De aceea, prezența unei malformații extracardiace uneori ușor vizibilă trebuie să crească indexul de suspiciune. Astfel, malformațiile gastrointestinale majore (hernia diafragmatică, fistule esotraheale, atrezia de esofag, omfalocel, imperforația anală) se asociază în 15–25% din cazuri și cu o cardiopatie congenitală (mai ales defect septal ventricular și tetralogie Fallot).

Vor trebui evaluați clinic cu atenție copiii care prezintă: cianoză în afara unei boli respiratorii clare, respirații anormale ca frecvență (tahipnee) și trăsături (respirații cu efort), o arie precordial hiperdinamică, bombarea regiunii precordiale, semne de insuficiență cardiacă congestivă (tahicardie, tahipnee, hepatomegalie, anomalii ale pulsului periferic).

Criteriile auscultatorii ce indică prezența unei boli cardiace sunt: suflurile sistolice intense peste gradul 3/6, suflurile pan-/holosistolice sau telesistolice, suflurile diastolice și cele continue, întărirea zgomotului 2 sau prezența numai a zgomotului 2, prezența zgomotului 4, a ritmului de galop, a clicurilor de ejecție sau a celor mezosistolice. Toți acești copii cu astfel de date anamnestico-clinice trebuie atent evaluați și de către un specialist.

Suflurile organice au o serie de trăsături bine definite în funcție de boala structurală, dar și o serie de variații, în funcție de condițiile hemodinamice concrete ale fiecărui pacient. O parte dintre bolile cardiace structurale mai frecvente și principalele lor date stetacustice sunt prezentate în tabelul 22.2.

Cunoscând aceste elemente ce caracterizează suflurile organice, medicul pediatru practician trebuie să poată face distincția între ele și celelalte sufluri frecvent întâlnite la copil, suflurile inocente.

Suflurile inocente

Se preferă acest termen de inocent, ce pare a fi cel mai bine adaptat situației, și nu cel de suflu anorganic, funcțional sau fiziologic. Frecvența lor este net superioară celor organice, ele putând fi decelate într-un moment sau altul al copilăriei la 50–75% dintre copii.

Circumstanțe de apariție:

– La copiii care au unele simptome ce pot sugera o boală cardiacă: dureri toracice, dispnee și tuse, acrocianoză. De cele mai multe ori este însă vorba de o boală respiratorie, ocazie cu care se decelează și prezența suflului.

– Alteori, suflul este depistat cu prilejul examinării copilului pentru o întârziere a creșterii, un retard psihomotor sau pentru existența unor dificultăți școlare.

– La copiii absolut fără probleme, la care întâmplător se decelează un suflu cu ocazia unui bilanț medical sistematic (medic școlar, medic de familie etc.).

Sunt produse de către turbulența fluxului sanguin la nivelul cordului sau al marilor vase, turbulență generată de un debit cardiac crescut sau de o viteză de curgere (velocitate) mai mare. Turbulența determină producerea unor vibrații acustice pe care medicul le poate ausculta cu stetoscopul și le numește suflu. Se percep mai ales la copii, deoarece raportat la dimensiunile mai reduse ale cordului și ale marilor vase, volumul sanguin vehiculat este mare, iar viteza lui de circulație este și ea ridicată. Ritmul rapid de creștere al copilului necesită un debit cardiac sporit ce se asociază și cu o curgere rapidă și turbulență. Mai intervine în generarea turbulenței și unghiul format între camerele de ejecție ventriculare și marile vase. Zgomotul generat de turbulență și, implicit, suflul se percep mai bine la copil și datorită peretului toracic subțire.

Condițiile ce determină o creștere a debitului cardiac și a vitezei de curgere precum: anxietatea, febra, infecțiile, efortul, agitația ș.a. se însoțesc de o mai bună percepere a suflului.

Trăsături comune:

Suflul inocent este un suflu sistolic, mai ales mezosistolic și mai rar telesistolic (niciodată holosistolic !), de scurtă durată și de tip ejecțional. Intensitatea este cuprinsă între gradul 1/6 și 3/6, are un timbru muzical ce poate fi dulce sau vibrator, este bine localizat și cu iradiere redusă. Poate fi perceput concomitent în mai multe zone de auscultație, fiind în general mai intens în zona pulmonară (poate fi însă la fel de intens și în zona apicală).

Aceste sufluri nu se însoțesc de freamăt sau de clicuri. Poate fi prezentă dedublarea zgomotului 2, dar aceasta este fiziologică și dispare în expir profund.

O altă caracteristică importantă este variabilitatea și inconstanța lor. Ele își schimbă caracteristicile stetacustice cu poziția copilului (scad în intensitate sau chiar dispar în poziția în șezut sau în ortostatism), cu respirațiile (se diminuează sau dispar în inspir) și cresc în condițiile de creștere a debitului cardiac. Ca urmare, examinarea copilului în șezut sau în picioare și apoi în decubit dorsal este obligatorie, fiind deseori o manevră suficientă pentru a lămuri originea unui suflu.

N.B.: Aspectul cel mai important al auscultației cordului la copil rămâne familiarizarea cu ceea ce reprezintă normalul !

Lipsesc consecințele hemodinamice, copilul este asimptomatic, lipsesc și eventualele stigmate ale unor anomalii congenitale extracardiace, tensiunea arterială este normală, aspectul radiologic al cordului și ECG fiind și ele normale.

Se descriu un număr de 6 tipuri de sufluri inocente dintre care 2 sunt principale, suflul vibrator endoapexian (suflul Still) și suflul sistolic ejecțional pulmonar, precum și 4 tipuri mai rare: suflul venos cervical, suflul carotidian, suflul de stenoză relativă a arterei pulmonare și a ramurilor sale, suflul cardiorespirator (Potain).

La același pacient pot fi decelate concomitent mai multe tipuri de sufluri inocente.

Suflul vibrator endoapexian (suflul Still, suflul inocent mezocardiac). Este cel mai frecvent dintre ele (aproximativ 50% din cazuri), sediul este parasternal stâng inferior, în regiunea endoapexiană. Este mezosistolic, are un timbru muzical vibrator și suferă modificări evidente prin schimbarea poziției copilului și cu respirațiile.

Suflul sistolic ejecțional pulmonar (suflul fluxului pulmonar, suflul ejecțional bazal). Este al doilea ca frecvență (aproximativ 40% din cazuri), localizat în zona pulmonară (parasternal stâng superior), uneori cu o ușoară iradiere în sus și spre stânga. Are un timbru mai înalt, este mai șuierător și nu vibrator, se aude mai bine când copilul e așezat în decubit dorsal. Mai frecvent și mai intens la copiii longilini, la cei cu un diametru anteroposterior toracic mai mic sau la cei cu scolioză. Dispare în general în adolescență.

Suflul venos cervical. Este produs de întoarcerea venoasă turbulentă la nivelul jugularelor. Ca urmare, se percepe ca un suflu continuu situat însă subclavicular drept și la baza gâtului. Se aude mai bine în ortostatism, diminuându-se semnificativ până la dispariție în poziția așezat sau în decubit dorsal. Dispare de asemenea la comprimarea jugularelor sau la flexia forțată a gâtului. Este singurul suflu inocent sistolodiastolic, dar, fiind situat în dreapta, nu se poate confunda cu persistența de canal arterial.

Suflul carotidian. Este un suflu scurt, ejecțional, protosistolic, produs de pătrunderea sângelui în arterele gâtului. Se aude cel mai bine în aria supraclaviculară, deasupra carotidelor. Intensitatea sa mai mică în focarul aortic îl diferențiază de stenoza aortică. Scade prin compresia carotidelor.

Suflul fiziologic de stenoză relativă a arterei pulmonare sau a ramurilor sale. Poate să apară la nou-născuți și se datorează hipoplaziei relative, fiziologice, a acestor artere. Este un suflu sistolic, ejecțional, cu un timbru dulce. Se percepe în regiunea precordială, dar și în axile și toracele posterior. Dispare în jurul vârstei de 4–6 luni.

Suflul cardiorespirator. Realitatea lui și mecanismul de producere sunt tot mai contestate. Nu este un suflu propriu-zis, ci un sunet respirator ce apare ca urmare a comprimării tranzitorii a unor segmente pulmonare de către cord. Se aude numai în inspir, este superficial și situat parasternal stâng inferior și endoapexian.

Conduita practică

Pe baza elementelor anamestico-clinice amintite medicul va trebui să decidă într-o primă etapă dacă suflul este inocent, posibil patologic sau în mod clar patologic. Nu întotdeauna datele sunt foarte tranșante. Între suflurile net patologice și cele sigur inocente rămâne o arie a unor sufluri mai puțin clare. Cât revine acesteia ține și de pregătire, de experiență, de condițiile în care se face examinarea copilului.

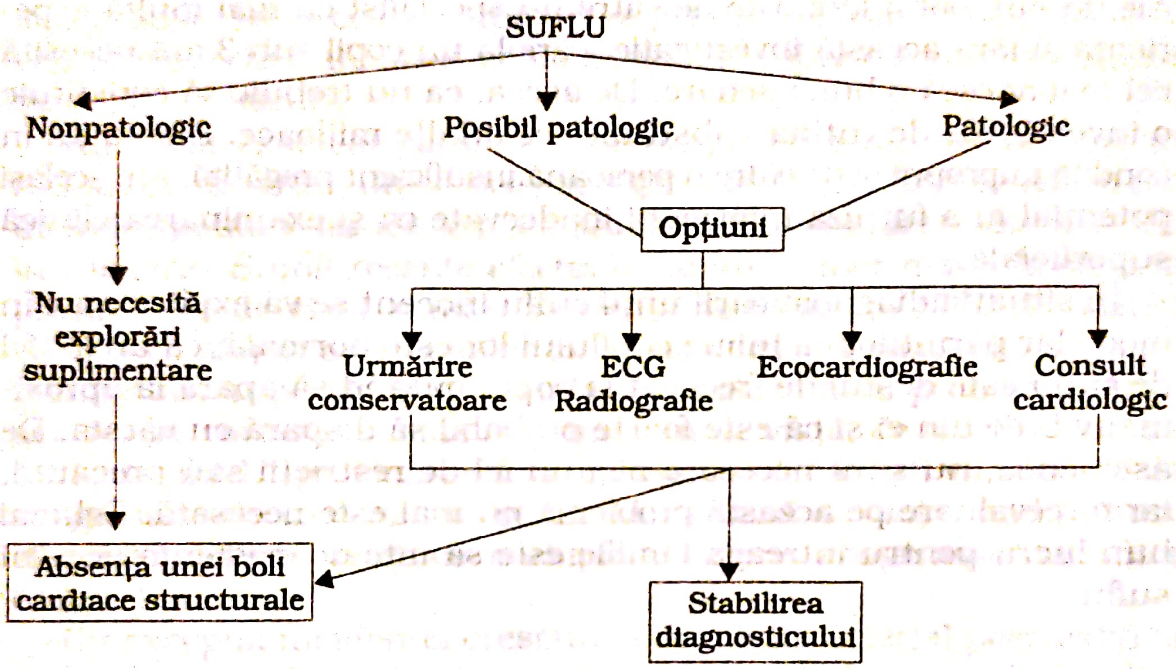
Cea mai nefericită consecință în evaluarea clinică este etichetarea ca fiind inocent a unui suflu patologic. Principalele caractere ale acestora au fost prezentate, dar la un copil asimptomatic cele mai frecvente „omisiuni de diagnostic“ pot fi: stenozele pulmonare ușoare, bicuspidia aortică, defectul septal ventricular de tip muscular, regurgitarea tricuspidiană ușoară, prolapsul mitral. Nici una dintre aceste entități nu atrage după sine o morbiditate semnificativă, cu excepția riscului, destul de mic, al endocarditei bacteriene.

Ca urmare, și numai în situațiile menționate, consecințele asupra copilului nu sunt importante sau chiar lipsesc.

La copilul mai mare trebuie atent analizate și următoarele situații clinice ce pot intra în discuție: cardiomiopatia hipertrofică obstructivă, defectul septal atrial, valvulopatia sechelară postreumatismală, iar în context febril un eventual puseu acut reumatismal sau o endocardită infecțioasă.

O modalitate de abordare a copiilor cu suflu este prezentată în figura 22.1.

Figura 22.1 – ***Evaluarea unui suflu cardiac la copil***


SUFLU
Nonpatologic
Posibil patologic
Patologic
Opțiuni
Nu necesită explorări suplimentare
Urmărire conservatoare
ECG Radiografie
Ecocardiografie
Consult cardiologic
Absența unei boli cardiace structurale
Stabilirea diagnosticului

ECG:

– *Avantaje*: preț de cost mic, aduce informații privind ritmul, axul cordului, prezența unor hipertrofii, întotdeauna anormală în cardiomiopatii.

– *Dezavantaje*: normală dacă defectele cardiace sunt minore, nespecificitatea pentru un anume tip de leziune, multe date fals pozitive în hipertrofiile ventriculare, rar aduce informații suplimentare celor furnizate de auscultație.

Rgf. CP (torace):

– *Avantaje*: aduce informații certe asupra situsului cardiac, mărimii cordului, vascularizației pulmonare, poziției arcului aortic.

– *Dezavantaje*: costul, iradierea și nespecificitatea pentru un anume diagnostic lezional (cu foarte mici excepții).

Ecocardiografia:

– *Avantaje*: furnizează un diagnostic de acuratețe, specific, alături de informații privind fiziologia și hemodinamica cardiacă.

– *Dezavantaje*: costul ridicat, copilul mic trebuie sedat, uneori date fals negative pentru anomalii minore, posibil date fals pozitive pentru regurgitările valvulare minore, depistarea unor variante anatomice normale ce trebuie corect interpretate și bineînțeles cunoscute.

(modificat după: Gidding S.S. – 1990)

Aceste investigații minimale având fiecare avantajele, dezavantajele și limitele sale, trebuie judicios solicitate. Tendința de a recomanda imediat efectuarea unei ecocardiografii, urmată abia apoi de trimiterea către consultul de specialitate, trebuie părăsită. Cazurile neclare pot fi lămurite de către un specialist cu mai multă experiență și fără această investigație, care la un copil sub 3 ani necesită cel mai adesea o bună sedare. De aceea, ea nu trebuie să constituie o investigație de rutină substituită celorlalte mijloace. Efectuată în condiții improprii și de către o persoană insuficient pregătită, are același potențial în a furniza informații inadecvate ca și examinarea clinică superficială.

În situația diagnosticării unui suflu inocent se va explica apoi în mod clar părinților că inima copilului lor este normală, că un astfel de suflu este destul de frecvent la copii, putând să apară la aproximativ 50% din ei și că este foarte probabil să dispară cu vârsta. De asemenea, nu sunt necesare nici un fel de restricții sau precauții, iar o reevaluare pe această problemă nu mai este necesară. Cel mai bun lucru pentru întreaga familie este să uite de existența acestui suflu.

DEFECTE CARDIACE CONGENITALE

Dr. Florea Iordăchescu
Dr. Mihai Iordăchescu

Generalități, incidență

Bolile congenitale reprezintă o problemă majoră de sănătate. Un copil cu malformație cardiacă severă are dificultăți în perioada neonatală sau cel puțin în primele șase luni de viață; dacă supraviețuiește sau trece de perioada critică fără probleme, este foarte probabil și posibil să rămână asimptomatic mulți ani (exemplu: copiii cu stenoză pulmonară/aortică ușoară) sau decade (DSA). De altfel, practica cardiologiei pediatrice tinde să fie împărțită în:

– Îngrijirea copilului mai mare, cu leziuni ușor identificabile și electiv corectabile: DSV, DSA, canal arterial permeabil, stenoză aortică/pulmonară, coarctație aortică postductală (tipul adult), majoritatea cazurilor de tetralogie Fallot; prognosticul acestora, în general (și în țările dezvoltate), este excelent.

– Îngrijirea nou-născutului cu malformații amenințătoare pentru viață: transpoziția marilor artere (TMV), hipoplazia inimii stângi, coarctația aortică preductală (tipul infantil)/sindromul de coarctație, malformațiile complexe; prognosticul acestor leziuni este variabil: de la excelent pentru TMV cu presiune pulmonară joasă, la sever/grav pentru hipoplazia de cord stâng cu aortă mică.

Progresele recente în diagnosticul și chirurgia corectoare fac ca supraviețuirea și speranța de viață să fie normale la majoritatea copiilor cu boli congenitale de cord, în țările dezvoltate. Practic, toate anomaliile congenitale pot beneficia de o intervenție paliativă sau definitivă (corectivă), cu morbiditate și mortalitate operatorie acceptabile. De aceea, recunoașterea precoce și trimiterea la timp în centrele specializate sunt vitale pentru îngrijirea optimă a copiilor cu astfel de leziuni.

Numărul exact al cardiopatiilor congenitale nu va fi cunoscut niciodată, deoarece unele defecte (DSV, canal arterial patent) se pot închide spontan, iar altele (ca DSA) nu devin manifeste decât tardiv în copilărie. Studii recente efectuate pe un număr mare de copii în primii 3 ani de viață arată o incidență de 8 cazuri/1000 de nașteri vii (0,8%). Majoritatea copiilor cu boală cardiacă congenitală nu au manifestări în perioada neonatală, dar pacienții cu probleme cardiace severe vor avea semne în primul an de viață, de obicei în prima lună; de altfel, aproximativ 1/5 din toți copiii născuți vii și cu boală congenitală de cord mor în prima săptămână de viață, mulți dintre ei având defecte cardiace multiple ± defecte congenitale ale altor organe/sisteme.

Cu excepția incidenței crescute a canalului arterial permeabil la prematuri, incidența bolilor cardiace congenitale nu s-a schimbat în ultimele cinci decenii și este similară în diferite țări și culturi. Incidența cardiopatiilor congenitale este de aproximativ cinci ori mai mare la copiii și frații pacienților cu boală congenitală de inimă; această contribuție familială va crește probabil pe măsură ce mai mulți pacienți cu cardiopatii congenitale trec de vârsta copilăriei, datorită progreselor în tehnicile intervenționale (cateterism) și chirurgicale.

Clasificare

În domeniul cardiopatiilor congenitale au fost propuse numeroase clasificări.

Clasificarea clinică, cea mai cunoscută, pleacă de la semnele clinice și împarte cardiopatiile în *cardiopatii necianogene* și *cardiopatii cianogene*. Această manieră simplă, „clinică“, este încă larg utilizată, dar nesatisfăcătoare din următoarele motive:

– cianoza nu este o „valoare sigură“, adesea fiind greu de afirmat dacă există sau nu; în plus, cianoza este variabilă: un copil poate fi cianotic la frig sau la efort și normal colorat (acianotic) în repaus;

– grupează fapte foarte diferite: în grupa cardiopatiilor necianogene sunt reunite, de exemplu, stenoza aortică, canalul arterial permeabil, dextrocardia, iar între cardiopatiile cianogene – tetralogia Fallot și transpoziția marilor vase, care comportă mecanisme de producere diferite.

Clasificarea pe baza datelor radiologice (Rx) și electrice (ECG) este puțin satisfăcătoare, incompletă, ea neputând încadra pe baza criteriilor propuse toate cardiopatiile congenitale ale copilului. Totuși, această modalitate de clasificare este utilă în practica pediatrică pentru stabilirea unor algoritmi de diagnostic, îndeosebi în cardiopatiile cianogene la nou-născut:

a) În funcție de datele Rx:

– cianoză + plămâni „clari" (hipovascularizație pulmonară): cardiopatii cu șunt dreapta-stânga (tetralogie/triada Fallot, atrezie tricuspidă, sindrom Eisenmenger);

– cianoză + plămâni „închiși" (hipervascularizație pulmonară): cardiopatii cu șunt încrucișat/mixt (transpoziția marilor artere, trunchi arterial comun).

b) În funcție de semnele electrice:

– cianoză + axa inimii la stânga: atrezie de tricuspidă;

– cianoză + bloc de ramură dreaptă: maladie Ebstein;

– cianoză + supraîncărcare VD (ventriculară dreaptă): toate celelalte cardiopatii cianogene.

Clasificarea bazată pe embriologia elementară și pe datele fiziopatologice este cea mai preferabilă. Ea se bazează pe conceptul că sistemul cardiovascular constă din două circulații complet separate, fiecare circulație constând din patru segmente (venos, atrial, ventricular, arterial), la care se adaugă patul capilar; acesta din urmă este singurul loc în care cele două circulații se conectează în mod normal. Într-adevăr, ținând seama de dispoziția inițială a tubului cardiac la embrion, cordul poate fi reprezentat în mod schematic ca un vas care prezintă de la bază în jos (spre vârf) patru umflături sau „etaje": sinusul venos, etajul atrial, etajul ventricular, trunchiul arterial. Acest vas este despărțit (cloazonat) în sens vertical în două compartimente etanșe:

– cordul drept, de joasă presiune, care conține sânge desaturat în O_2, ce provine de la periferie (sânge venos sistemic);

– cordul stâng, de presiuni înalte, conținând sânge saturat în O_2, care provine de la plămâni (sânge venos pulmonar).

Pe baza acestor date pot fi imaginate patru mari *tipuri de cardiopatii congenitale.*

Prima grupă cuprinde cardiopatii prin *obstacol, fără șunt* (cardiopatii *obstructive*). Obstacolul este situat fie pe *cordul drept*, fie pe *cordul stâng*, cel mai adesea (dar nu totdeauna) la nivelul originii marilor vase, jenând evacuarea sângelui din ventriculul asociat: stenoza/coarctația aortică, stenoza pulmonară.

Grupa a doua reunește cardiopatii prin *comunicări anormale* între cele „două inimi"; faptul că presiunile sunt mai ridicate în inima stângă decât în cea dreaptă explică de ce sângele saturat cu O_2 din cordul stâng este ejectat către cordul drept, existând un șunt stânga-dreapta exclusiv. Cele mai frecvente malformații din această grupă sunt: defectul septal ventricular (DSV), defectul septal atrial (DSA), canalul arterial permeabil, canalul atrioventricular comun.

În *grupa a treia* se află cardiopatiile care comportă în același timp o *comunicare anormală* între cele două inimi și *un obstacol în aval* de această comunicare, situat pe cordul drept. Din cauza acestui obstacol, presiunile în inima dreaptă vor fi mai ridicate decât cele din inima stângă și, prin comunicarea anormală, va avea loc un șunt dreapta-stânga exclusiv; rezultatul acestui șunt este desaturarea arterială sistemică în O_2 și cianoza, leziunile din această grupă fiind cardiopatii cianogene (prototip: tetrada/tetralogia Fallot).

Cardiopatiile din *grupa a patra* implică defecte majore de cloazonare/separare, care, la unul dintre etajele inimii (sinoatrial, ventricular, arterial) este fie total absentă, fie grav perturbată; rezultă un amestec („melange") de sânge printr-un șunt încrucișat (bidirecțional); aceste malformații sunt cel mai frecvent cianogene (prototip: transpoziția comună a marilor artere/vase sau d-transpoziția).

Se poate izola și o *a cincea categorie* de cardiopatii congenitale, care cuprinde:

– malpozițiile cordului;

– anomalii vasculare: fistule arteriovenoase (periferice și pulmonare);

– anomalii de arcuri aortice;

– hipoplazii ale unei părți a cordului, care sunt incompatibile cu viața;

– unele boli la limita congenitalității, precum fibroelastoza și cardiomiopatiile primitive.

Asocierile de cardiopatii sunt posibile, frecvente și adesea derutante pentru diagnostic. Un loc particular îl ocupă asocierea dintre o cardiopatie cianogenă din grupa a treia sau a patra și un șunt stânga-dreapta în aval de obstacol – prin canal arterial permeabil; în această situație, șuntul stânga-dreapta este benefic, vicariant, ca și în alte *cardiopatii „ducto-dependente"*. Leziunile *„ducto-dependente"* sunt acele anomalii care implică dependența fluxului sanguin sistemic sau pulmonar de permeabilitatea canalului arterial:

A. Leziuni care implică dependența fluxului sistemic:

– sindromul de hipoplazie a inimii stângi (forme majore, cu atrezie aortică);

– sindromul de coarctație complexă (coarctație de aortă cu hipoplazie importantă a aortei orizontale și DSV mare);

– stenoza aortică critică (forme severe).

B. Leziuni care implică dependența fluxului pulmonar de permeabilitatea canalului arterial:

– sindroamele de hipoplazie a cordului drept (atrezie pulmonară orificială cu sept interventricular intact, atrezie de tricuspidă);

– atrezie pulmonară cu DSV (expresia extremă a tetralogiei Fallot, hiper-Fallot).

După „ghidul Fool" pentru cardiopatiile congenitale, 90% dintre cazurile care se întâlnesc în practică sunt cauzate („cuprinse") de 9 leziuni, din care 3 sunt obstructive, 3 sunt cu șunt stânga-dreapta și alte 3 sunt cardiopatii cianogene (din grupele a treia și a patra).

Cele 3 obstructive mai frecvente sunt: stenoza aortică (≤5%), coarctația de aortă (5–7%), stenoza pulmonară (≤5%); dintre acestea, cea mai frecventă este coarctația de aortă, care reprezintă aproximativ 7% din totalul malformațiilor congenitale cardiace.

Cele mai frecvente dintre toate cardiopatiile congenitale sunt cele cu șunt stânga-dreapta. Împreună, ele reprezintă 40% din totalul leziunilor cardiace congenitale, iar separat, DSV se situează pe primul loc, fiind cea mai frecventă dintre toate cardiopatiile congenitale (cel puțin 20% din total); urmează canalul arterial permeabil (a doua cardiopatie după DSV, cu o pondere de 15–17% din total) și DSA (7–10% din totalul cardiopatiilor congenitale, a patra în ordinea frecvenței).

Dintre cardiopatiile cianogene, cea mai frecventă este tetralogia Fallot (aproximativ 10% din cardiopatiile congenitale până la vârsta de 2 ani și 15% după 2 ani, a treia din total), urmată de transpoziția marilor artere (5–8% din total, frecvență aproximativ egală cu cea a DSA și a coarctației de aortă) și de atrezia de tricuspidă (1–3% din total).

În concluzie, cele mai frecvente 9 leziuni cardiace congenitale sunt, în ordine: DSV, canalul arterial permeabil, tetrada Fallot, DSA, coarctația de aortă, transpoziția marilor vase, stenoza aortică și stenoza pulmonară, atrezia de tricuspidă (în unele serii, coarctația de aortă este chiar a treia cardiopatie congenitală, după DSV și canalul arterial).

Fiziopatologie (hemodinamică)

A. Leziuni acianotice: cu șunt stânga-dreapta, obstructive, cu șunt stânga-dreapta și obstructive, defecte primare de pompă.

1. Leziuni cu șunt stânga-dreapta. Când există o comunicare anormală între cele două circulații care funcționează sub un regim diferit de presiune (rezistențele pulmonare reprezintă în jurul a 1/5 din rezistențele sistemice/periferice), sângele trece din marea circulație spre mica circulație; prin analogie cu electricitatea, această derivare de sânge se numește șunt. Locurile de șunt stânga-dreapta sunt:

– comunicare venoasă (exemplu: anevrismul venei Galen, fistulă arteriovenoasă sistemică);

– comunicare între atrii (DSA);

– comunicare la nivelul crucii cardiace (endocardial cushion defects: canal atrioventricular complet sau incomplet);

– comunicare între ventriculi (DSV);

– comunicare între marile artere (ductul arterial patent).

Prin urmare, există șunt stânga-dreapta intracardiac (sângele trece din cordul stâng în cordul drept) sau extracardiac (sângele trece din aortă în pulmonară), după sediul comunicării anormale. Oricare ar fi etajul la care se face șuntul stânga-dreapta, rezultă că o parte a sângelui care trebuie să ajungă la periferie va trece din nou, inutil (fiindcă este deja saturat în O_2), la plămâni. Astfel, debitul circulației pulmonare este crescut, superior celui din circulația sistemică. Din aceasta rezultă caracterul clinic comun tuturor cardiopatiilor din această grupă: hipervascularizația pulmonară; o altă consecință este întoarcerea venoasă pulmonară crescută la atriul stâng și la ventriculul stâng, care se poate traduce prin zgomotul diastolic/uruitură la mitrală (DSV, canal arterial), respectiv la tricuspidă (DSA).

În leziunile cu șunt stânga-dreapta, nu numai direcția, ci și volumul șuntului prin comunicarea anormală este determinat de aceleași relații dintre presiunile din camerele sau vasele conectate, respectiv de rezistența la fluxul sanguin în cele două circulații: volumul șuntului este direct proporțional cu gradientul de presiune și invers proporțional cu rezistențele la fluxul sanguin. Presiunea din ventriculul stâng este forța propulsivă pentru șunt; ventriculul stâng își crește volumul de ejecție pentru a face față supraîncărcării diastolice, astfel încât debitul sistemic este menținut. Aceste posibilități sunt însă limitate, mai ales la copilul de vârstă mică; la prematur sau în circumstanțe care cresc travaliul miocardic (anemie, febră, frig); debitul sistemic sfârșește întotdeauna prin a scădea, ajungându-se la insuficiență cardiacă congestivă, inițial stângă (detresă respiratorie, edem pulmonar) și foarte repede globală (hepatomegalie), pentru că și ventriculul drept este supraîncărcat. Șunturile mari cauzează hipertensiune pulmonară dinamică, de hiperdebit, care poate deveni ireversibilă, cu inversarea șuntului și cianoză: sindrom sau „fiziologie" Eisenmenger (prin hipertensiune pulmonară definitivă, secundară bolii/îngroșării arteriolelor pulmonare).

Semnele șunturilor stânga-dreapta mari:

– *semne funcționale*: tahipnee, mai ales la copilul mic; infecții bronhopulmonare repetate; transpirații abundente, paloare (descărcare compensatorie de catecolamine); dificultăți alimentare/oboseală la supt, retard staturoponderal;

– *semne fizice*: deformare toracică de tip bombare – depresiune (bombare simetrică a toracelui superior, depresiune submamară bilaterală); bătăi cardiace hiperkinetice, atât la apex, cât și endoapexian/epigastric (semnul Harzer); freamăt și suflu sistolic legate de șuntul stânga-dreapta; zgomote diastolice ale șuntului/uruitura în axila stângă (DSV, canal arterial) sau în regiunea xifoidiană (DSA);

– *semne radiologice*: dilatarea arborelui arterial pulmonar, hipervascularizație pulmonară, dilatarea cavităților stângi (afară de DSA) și apoi creșterea globală a volumului cardiac;

– *semne ECG*: supraîncărcare atrială stângă (afară de DSA), supraîncărcare diastolică a ventriculului stâng (afară de DSA).

Important: șunturile mici sunt asimptomatice sau cu simptome minime; în schimb, suflul sistolic poate fi intens și însoțit de freamăt (ca în DSV mic = boala Roger).

Manifestările la nou-născut apar de obicei după prima lună de viață, când scade rezistența vasculară pulmonară (RVP); rezistențele arteriale pulmonare sunt crescute la nou-născut datorită structurii „fetale" (tunica medie groasă) a arteriolelor pulmonare. În mod normal, această structură evoluează spre tipul „adult" în câteva zile, cu scăderea RVP; în șunturile stânga-dreapta mari, maturarea se face lent, în câteva săptămâni, astfel că gradientul de presiune dintre cele două circulații este important după această perioadă, când apar și tulburările clinice (detresă tardivă).

Probleme terapeutice: indicația intervenției chirurgicale care vizează suprimarea comunicării anormale este logică, atâta timp cât esențialul afecțiunii îl reprezintă creșterea debitului pulmonar. Operația este contraindicată când RVP crește (secundar hipervolemiei pulmonare îndelungate), astfel încât suprimă sau inversează șuntul (boala arteriolelor pulmonare va domina boala cardiacă).

2. Leziuni obstructive. Un obstacol care jenează evacuarea dintr-un ventricul sau altul poate fi situat:

– chiar în interiorul ventriculului, la nivelul camerei de ejecție;

– la originea vaselor care se nasc din ventricul: stenoza valvelor semilunare (orificială), pulmonară sau aortică, situația cea mai frecventă;

– pe lungimea vaselor: coarctația de aortă, stenoza pulmonară periferică.

O leziune obstructivă cauzează suprasarcină de presiune; de aici hipertrofia selectivă a ventriculului interesat, reacție banală a oricărui mușchi căruia i se impune un travaliu suplimentar. Această hipertrofie ventriculară, secundară creșterii presiunii sistolice prin obstacol la evacuare, se realizează în timp. Din cauza obstacolului care separă ventriculul cu presiune mare de vasul cu presiune mai joasă, rezultă un suflu sistolic aspru, de ejecție (gradientul de presiune este prezent numai în timpul fazei de ejecție a sistolei), tipic.

Manifestări clinice comune:

– dacă leziunea nu este severă: semne clinice minime sau absente;

– stenoză moderată: scăderea toleranței la efort;

– stenoză severă: durere precordială, sincopă, eventual insuficiență cardiacă congestivă, care netratată provoacă moartea (poate fi cauză de moarte subită).

Probleme terapeutice:

– obstrucția poate fi înlăturată prin dilatare cu balon (cateterism intervențional);

– corectarea chirurgicală a obstrucției poate fi necesară când obstrucția este complexă sau asociată cu regurgitare semnificativă, iar dilatarea este ineficace;

– profilaxia antimicrobiană (a endocarditei) este necesară toată viața, deoarece rămâne o oarecare obstrucție sau regurgitare.

3. Leziuni care asociază șunt stânga-dreapta și obstrucție:

a) Obstrucție situată pe dreapta: stenoză pulmonară asociată cu canal arterial permeabil. Obstrucția duce la congestie venoasă sistemică și la semne de insuficiență cardiacă dreaptă; șuntul prin duct compensează fluxul scăzut prin artera pulmonară.

b) Obstrucție stângă distală: DSV plus coarctație de aortă, combinație care are un șunt stânga-dreapta mai mare și insuficiență cardiacă congestivă mai severă decât fiecare leziune luată separat.

c) Obstrucție stângă proximală: stenoză aortică și canal arterial permeabil; în acest tip de leziune, când apare hipertensiune pulmonară, șuntul pulmonaroaortic la nivel ductal poate compensa parțial stenoza aortică prin mărirea debitului sistemic.

4. Insuficiență primară de pompă. Aceasta apare în: cardiomiopatii, în originea anormală a arterei coronare (mai ales cea stângă) din artera pulmonară, în miocardită, în insuficiență cardiacă congestivă severă secundară altor boli miocardice. Semne: tahipnee/detresă respiratorie, tahicardie, cardiomegalie, acidoză.

Tratament: este esențială detectarea originii anormale a arterei coronare prin ecocardiografie sau angiografie, deoarece corectarea chirurgicală este posibilă și salvatoare de viață; alte situații, precum miocardita, cardiomiopatia dilatată sau tulburările metabolice se pot recupera uneori natural sau răspund la corectarea problemei metabolice ori la tratamentul insuficienței cardiace; în unele cazuri este necesar transplantul cardiac.

B. Cardiopatii congenitale cianotice

1. Leziuni care asociază o comunicare anormală și un obstacol în aval, situat pe cordul drept sau pe circulația pulmonară: tetralogie Fallot, atrezie tricuspidă, maladia Ebstein.

Obstacolul crește presiunile în mica circulație și provoacă un șunt dreapta-stânga. Aspectul clinic și prognosticul depind de gradul și de rata evoluției acestui șunt, consecințele fiind cianoza, policitemia și complicațiile lor.

2. Anomalii de aliniere între diferitele segmente cardiace: d-transpoziția marilor artere, trunchiul arterial comun, returul venos pulmonar anormal, atriul sau ventriculul unic – aceste cardiopatii au manifestări asemănătoare cu cele din grupa imediat precedentă, chiar dacă mecanismul este relativ diferit, fiind vorba de un șunt mixt/încrucișat (dreapta-stânga și stânga-dreapta).

Contaminarea sângelui oxigenat/arterial, prin sânge desaturat/venos, duce la desaturarea arterială în oxigen (hipoxemie), care provoacă:

– la nivelul pielii, o culoare albastră-violacee particulară: cianoza;

– la nivelul țesuturilor: aport insuficient de oxigen, adică hipoxie; dacă este importantă, hipoxia se manifestă clinic îndeosebi la nivelul țesuturilor mari consumatoare de oxigen (creier, rinichi).

Faptul că o parte a sângelui venos șuntează spre o cavitate arterială fără să treacă prin plămâni, care au un rol fiziologic de veritabil filtru, explică de ce corpii străini vehiculați de sângele venos sistemic (cheaguri de sânge, microbi) pot atinge creierul, fenomen denumit „embolie paradoxală".

Semnele cardiopatiilor congenitale cianotice:

– *funcționale*: retard staturoponderal, dispnee/tahipnee, sete, poziție de „squatting" (pe vine/genupectorală);

– *fizice*: cianoză, hipocratismul digital (clubbing);

– *radiologice*: câmpuri pulmonare clare, ramuri arteriale pulmonare mici (leziuni cu șunt dreapta-stânga), hipervascularizație pulmonară în cardiopatiile cianogene cu șunt încrucișat;

– *ECG*: supraîncărcare ventriculară dreaptă de tip sistolic; excepție: atrezia de tricuspidă și maladia Ebstein, în care există hipoplazia VD și axa inimii este la stânga;

– *biologice*: poliglobulie, saturația arterială în O_2 scăzută, acidoză metabolică (hipoxie severă). Anemia concomitentă scade cianoza, dar agravează hipoxia, adică produce paradoxul de copil mai puțin cianozat, dar cu manifestări hipoxice grave și frecvente.

Complicațiile cardiopatiilor cianotice:

– *insuficiența cardiacă dreaptă*: se întâlnește în toate cardiopatiile cu șunt dreapta-stânga, cu o excepție importantă – tetralogia Fallot – deoarece stenoza pulmonară, chiar strânsă, este compensată de poziția aortei călare pe septul interventricular, astfel că sângele poate trece nu numai prin DSV, ci și direct în aortă;

– *accidente neurologice*: accesele hipercianotice, accidente vasculare cerebrale (tromboflebite, tromboze arteriale, embolii paradoxale), abcesul cerebral; sunt favorizate de poliglobulie, încetinirea circulației cerebrale, hipoxie;

– *infecțioase*: endocardita bacteriană (Osler), tuberculoza pulmonară (frecventă), abcesul cerebral.

Cianoza

Termenul de cianoză derivă din cuvântul grecesc „kayanosis", care înseamnă albastru-închis și este un semn fizic: culoarea albastră a tegumentelor și mucoaselor. Recunoașterea cianozei este influențată de lumină, de pigmentația pielii și de experiența clinicianului. Zonele cele mai sigure pentru diagnosticul cianozei sunt mucoasele/buzele, limba, de asemenea extremitățile și paturile unghiilor; zonele mai puțin favorabile pentru diagnostic sunt trunchiul și lobul urechilor. Tradițional, se știe că cianoza apare la o concentrație absolută de Hb redusă de cel puțin 5 g/dL, în sângele capilar sistemic; în realitate, cianoza centrală poate fi recunoscută la o concentrație a Hb redusă de 3 g/dL. Saturația Hb în O_2 (SaO_2) la care apar cianoza și hipoxia depinde de concentrația hemoglobinei și de procentajul HbF (fetale):

– la un nou-născut cu Hb de 25 g/dL, cianoza este detectată la o $SaO_2 < 70\%$;

– la un nou-născut sau la un sugar cu anemie severă, cianoza nu este detectabilă, copilul având o culoare gri-cenușie.

Cianoza poate fi **periferică** sau **centrală**, după cum desaturarea în O_2 implică capilarele periferice sau/și sângele arterial.

Cianoza periferică:

a) Acrocianoza (de la cuvântul grecesc *akron* = extremitate). *Clinic*: nou-născuți, altfel normali, prezintă frecvent cianoză localizată la mâini, la picioare, și uneori perioral; cianoza durează câteva ore, zile sau săptămâni, se accentuează la frig/copil dezbrăcat și dispare când extremitățile sunt încălzite; nu necesită tratament (este benignă). *Cauze*: instabilitatea vasomotorie, imaturitatea sistemului nervos autonom, respectiv încetinirea circulației periferice, mai ales când copilul este expus la frig (vasoconstrucție periferică), cu creșterea extracției de O_2 din patul capilar; SaO_2 și PaO_2 sunt normale.

b) Nu orice cianoză periferică este normală; încetinirea circulației capilare cu creșterea extracției de O_2 din sângele capilar se poate întâlni în: insuficiența cardiacă congestivă, șoc/sepsis, hipovolemie, hipotermie; ea se poate asocia și cu boli sau condiții care produc cianoză centrală severă.

Cianoza centrală, cu desaturare arterială în O_2, se manifestă prin colorația albăstruie a buzelor, limbii, trunchiului (pe lângă cianoza extremităților); recunoaște *trei cauze principale*: cardiace, pulmonare (frecvente) și hematologice (rare); pot fi implicate și alte sisteme.

a) Cauzele cardiace includ: cardiopatii congenitale cianogene ± insuficiență cardiacă (TMV, retur venos pulmonar total anormal, sindromul de hipoplazie a cordului stâng); cardiopatii asociate cu flux sanguin pulmonar scăzut (tetralogia Fallot, atrezia/stenoza de tricuspidă, anomalia Ebstein, atrezia de pulmonară); persistența circulației fetale (hipertensiune pulmonară persistentă).

b) Cauze respiratorii: boli pulmonare ca detresa respiratorie/boala membranelor hialine, aspirația de meconiu, pneumonia, atelectazia, emfizemul lobar gigant etc.; compresia plămânului prin hernie diafragmatică, empiem, chilotorax, pneumotorax; obstrucția aerică prin atrezie choanală, sindrom Pierre Robin, malformații/stenoze laringiene și traheale, inele vasculare, fistule esotraheale; boli neuromusculare cu hipoventilație.

c) Cauze hematologice: policitemia primară, methemoglobinemie congenitală/familială (rară, prin: absența methemoglobinreductazei/NADH-diaforaza, HbM ș.a.; cianoză permanentă) sau secundară (frecventă, prin expunere la substanțe methemoglobinizante, îndeosebi în primele luni de viață, când există deficiență fiziologică a methemoglobinreductazei; frecvent implicate sunt nitrații/nitriții din apa de fântână, unele alimente/vegetale, unele medicamente etc.; cianoză tranzitorie); sulfhemoglobinemia.

d) Alte cauze: neurologice (hemoragia intracraniană/subdurală, malformații intracraniene, convulsii, crize de apnee, cianoză episodică); *metabolice* (hipoglicemie, hipocalcemie, hipoadrenalism – pot produce tulburări neurologice/de ritm respirator, convulsii, hipotonie).

După cum lesne se poate observa, multe dintre aceste cauze predomină la nou-născut și la sugarul mic.

Cianoza diferențială este cianoza mai pronunțată la extremitățile inferioare decât la cele superioare și viceversa. *Cauze*: inversarea unui șunt printr-un canal arterial mare, astfel că jumătatea inferioară a corpului primește sânge desaturat în O_2 din artera pulmonară; în TMV cu canal arterial mare și hipertensiune pulmonară, jumătatea superioară a corpului este cianotică.

Diagnosticul diferențial al cianozei

Dintre toate etiologiile, cea mai importantă problemă de diagnostic este diferențierea dintre cauzele respiratorii și cele cardiace, iar dintre acestea, dilema cea mai mare la nou-născut este diferențierea între cardiopatiile congenitale și hipertensiunea pulmonară persistentă (HPP); rareori acestea două pot coexista. Diferențierea se face printr-o abordare sistematică:

– *anamneza maternă/familială* (de boli cardiace congenitale, methemoglobinemie etc.) și personală (debutul cianozei față de data nașterii, cianoză permanentă sau episodică/tranzitorie, felul alimentației/sursa de apă pentru prepararea laptelui/ceaiului, medicație);

– *examenul fizic*: în cianoza secundară unei probleme respiratorii, copilul prezintă tahipnee importantă și sindrom de luptă respiratorie (tiraj, geamăt, bătăi ale aripilor nazale etc.), iar examenul fizic pulmonar este anormal; un copil cu cardiopatie congenitală cianogenă, în lipsa insuficienței cardiace, are respirații mai rare și mai profunde, iar examenul fizic cardiac este anormal (de exemplu: suflul cardiac semnificativ indică o boală cardiacă, dar în unele situații ca TMV, Fallot, poate fi absent); la nou-născut, prezența cianozei diferențiale (mâna dreaptă și capul rămân roz, în timp ce restul corpului este albastru) și zgomotul II întărit sugerează HPP; în methemoglobinemie: tentă bleu-gri a pielii, absența oricărei anomalii cardiace sau boli pulmonare; semne de șoc/colaps sau insuficiență cardiacă cu cianoză de origine periferică;

– *SaO_2 și PaO_2*: dintre cele patru mari tipuri etiologice de cianoză, în trei există desaturare arterială în O_2 (tipurile cardiac, pulmonar, hematologic), în timp ce în cianoza periferică saturarea arterială în O_2 este normală; în plus, spectrofotometria sângelui și electroforeza Hb sunt de ajutor în diagnosticul methemoglobinemiei familiale;

– *proba terapeutică*: dacă la testul hiperoxic, cu plasarea unui sugar în 100% O_2 timp de 5–10 minute (+ permeabilizarea căilor respiratorii ± ventilație artificială), PaO_2 se ameliorează sau crește peste 150 mmHg, cianoza este de cauză respiratorie, excluzându-se cardiopatiile cianogene; lipsa de răspuns la administrarea de O_2 și ameliorarea/vindecarea cianozei la administrarea IV de albastru de metilen pledează pentru methemoglobinemie; un răspuns pozitiv (flushing) după un bolus de tolazolină este sugestiv pentru HPP;

– *imagistică și ECG*: rolul examenului radiologic al toracelui și al ECG în diagnosticul diferențial al cianozei, mai ales la nou-născut și sugar, a fost deja expus; actualmente, cea mai sigură metodă în diferențierea cauzelor de cianoză este ecocardiografia, îndeosebi 2D-Eco asociată cu Doppler-color; din această cauză, cateterismul cardiac este rareori necesar pentru confirmarea diagnosticului.

Hipocratismului digital (clubbing) este legat de hipoxia tisulară și mai ales a matricei unghiei; are mare valoare diagnostică, apare în toate cardiopatiile congenitale cianogene netratate și dispare după corectarea chirurgicală a acestora; în canalul arterial cu șunt inversat și cianoză diferențială, hipocratismul este mai mare la degetele de la picioare decât la mâini.

Squatting (poziția „pe vine", genupectorală, a „rugăciunii mahomedane") se observă cu predilecție în tetrada Fallot: copilul, obosit sau dispneic găsește o ameliorare stând pe vine, iar sugarul în poziția genupectorală; *explicația*: prin cudura venelor și a arterelor femurale, scade întoarcerea venoasă sistemică (cu sânge desaturat în O_2, PCO_2 și lactat crescute), respectiv crește rezistența arterială sistemică, ceea ce scade șuntul dreapta-stânga și crește fluxul sanguin pulmonar, ducând la creșterea SaO_2 în sângele arterial sistemic și la scăderea hipoxiei.

Accesele hipercianotice (hiperpneea paroxistică) sunt manifestări severe de hipoxie cerebrală, care sunt cauzate de hipoxemie asociată cu scăderea debitului pulmonar. De fapt, este o înlănțuire de cercuri vicioase: hipoxia produce acidoză metabolică, care va provoca spasm infundibular pulmonar acut, cu accentuarea stenozei musculare; aceasta va scădea și mai mult debitul pulmonar și va agrava hipoxia; hipoxia însăși scade rezistența vasculară sistemică și favorizează accentuarea șuntului dreapta-stânga; în plus, tahipneea severă accentuează hipoxia și acidoza, prin creșterea necesităților de oxigen și respectiv prin agravarea șuntului (în mod normal, tahipneea crește întoarcerea venoasă sistemică, debitul pulmonar și oxigenarea, în timp ce în Fallot acest lucru nu este posibil din cauza stenozei pulmonare). *Rezultatul*: fluxul sanguin pulmonar este și mai redus, șuntul dreapta-stânga mai accentuat, hipoxia profundă. *Clinic*, se caracterizează prin: țipăt/plâns de necontrolat, dispnee severă cu hiperpnee, cianoză progresiv-intensă, hipotonie cu plafonare, ajungându-se la pierderea conștienței (uneori brutală), convulsii și chiar exitus; aceasta denotă hipoxemie extremă și se însoțește de acidoză metabolică importantă. Accesele apar după efort sau după o perioadă de odihnă (dimineața, la începerea activității), durează minute/ore, apar la copilul mic (de obicei nu înainte de 3–4 luni), cresc progresiv ca frecvență și durată, regresează la poziționarea genupectorală/squatting, administrarea de oxigen, alcalinizare, morfină și/sau β-blocante IV; aceste măsuri trebuie întreprinse de urgență pentru ruperea cercurilor vicioase amintite. Folosirea zilnică de propranolol oral poate preveni episoadele următoare. Aceste accese reprezintă o urgență care necesită internare și măsuri imediate. Persistența și/sau agravarea lor reprezintă o indicație de tratament chirurgical (cel puțin paliativ) precoce în tetrada Fallot.

Diagnosticul cardiopatiilor congenitale

Se face pe baza anamnezei, a examenului fizic și a unor teste utile de diagostic.

1. Anamneza și examenul fizic sunt încă cele mai importante mijloace de diagnostic și de planificare a tratamentului defectelor cardiace congenitale. Aceste defecte se pot manifesta la nou-născut, la sugar sau la copil. Este important de stabilit care pacient trebuie trimis într-un centru specializat și dacă trimiterea trebuie să fie urgentă.

Manifestări clinice la nou-născut și la sugar (debutul precoce se datorează severității sau complexității bolii): cianoza, hipocratismul digital, accesele hipercianotice, tahipneea/dispneea, retardul staturoponderal.

Manifestări clinice la copilul mai mare: în afară de semnele amintite sau cele de insuficiență cardiacă congestivă, pot fi prezente: intoleranța la efort, durerea toracică, disritmiile, sincopa și moartea subită.

N.B.: simptomatologia caracteristică fiecărei grupe de cardiopatii congenitale a fost expusă anterior (vezi hemodinamica).

Durerea toracică anterioară (precordială) este relativ comună la copiii sănătoși; anamneza și examenul clinic amănunțite reprezintă cea mai bună metodă de evaluare. O durere semnificativă poate să apară în următoarele situații:

– la bolnavii cu anomalii structurale: obstrucția camerei de evacuare a VS, hipertensiune pulmonară severă, prolaps de valvă mitrală, anomalii coronariene congenitale;

– la pacienții cu boli miopericardice dobândite: pericardită, boală de artere coronare, sindrom Kawasaki;

– la pacienții cu aritmii cardiace.

Cauza exactă a durerii toracice rămâne incertă în 40–50% din cazuri.

Disritmiile primare letale includ: sindromul de interval Q-T prelungit, tahicardii ventriculare catecolamino-sensibile, flutter atrial cu bloc AV mic, fibrilație atrială asociată cu sindrom Wolff-Parkinson-White, bloc AV congenital complet. O anamneză de amețeli, sincopă în repaus sau indusă de efort, la pacienții cu una dintre aritmiile amintite, este o indicație de trimitere/internare.

Sincopa și moartea subită. Aproximativ 10% dintre pacienții cu boală cardiovasculară care mor subit sunt angajați în activități sportive, iar în 16% din cazuri există un istoric de sincopă. Cauza cea mai frecventă este stenoza aortică severă neoperată. Deci amețeala și sincopa la efort trebuie privite cu seriozitate și investigate.

2. Teste utile pentru diagnostic:

a) ECG: utilă pentru diagnosticul disritmiilor, aprecierea măririi cavităților, a hipertrofiei și a ischemiei miocardice;

b) Radiografia de torace arată tipul de vascularizație pulmonară, conturul și mărimea cordului, anomalii musculoscheletice sau pulmonare asociate;

c) Ecocardiograma aduce informații detaliate despre anatomia și hemodinamica cardiacă:

– modul M este folosit pentru măsurarea cavităților, a vaselor și pentru determinarea cantitativă a funcțiilor sistolică și diastolică;

– ecografia bidimensională (2D-Eco, eco în timp real) permite observarea anatomiei și a dinamicii inimii, respectiv a anomaliilor cardiace;

– eco-Doppler permite studierea hemodinamicii normale și anormale ale cordului: date calitative și cantitative despre șunturi, debit cardiac, gradiente valvulare, regurgitare;

d) Monitorul Holter arată dacă o disritmie sau ischemia este responsabilă de semne precum: durere toracică, amețeală, sincopă, dispnee;

e) Testarea la efort evidențiază disritmii sau ischemie latente, decompensare cardiacă, rezervă sau debit cardiac inadecvate, prin impunerea unor cerințe crescute prin efort progresiv.

Concluzie

Când clinicianul suspectează un caz de cardiopatie congenitală, el trebuie să răspundă la trei probleme:

– există șunt?

– dacă șuntul este prezent, cum este: stânga-dreapta sau dreapta-stânga?

– pacientul are hipertrofie ventriculară dreaptă, ventriculară stângă sau combinată?

Răspunsurile la aceste întrebări pot fi asigurate de obicei până la ecografie, pe baza unui examen clinic amănunțit + ECG + radiografie de torace. Copiii mici (0–3 ani) țipă frecvent în timpul examinării, făcând imposibil examenul inimii; de aceea, la ei se recomandă examinarea în somn ± sedare. Existența și direcția șuntului se pot aprecia pe baza semnelor clinice, radiologice și electrice deja amintite. Un grad ușor de cianoză trebuie suspectat când pulpa degetelor este roșiatică și umflată. S-a încercat diferențierea între hipertrofia ventriculară prin supraîncărcare diastolică (în prezența unui șunt) și supraîncărcare sistolică prin leziuni obstructive, dar există o mare suprapunere de semne electrice, astfel că metoda este imprecisă. Uneori hipertrofia ventriculară nu poate fi detectată (nu există), iar semnele de șunt nu sunt evidente. Cum nici zgomotele cardiace sau suflurile nu sugerează diagnosticul, leziunea (de obicei ușoară) poate fi diagnosticată numai prin ecografie. Prezența mai multor leziuni sau a insuficienței cardiace congestive poate face, de asemenea, diagnosticul dificil. Toate acestea, alături de faptul că mulți copii au sufluri inocente, fac necesară precizarea unor criterii certe pentru afirmarea prezenței unei cardiopatii organice. Una dintre cele mai folositoare clasificări în acest sens este aceea a lui **Nadas**, în care criteriile pentru boala organică de inimă sunt împărțite în **patru criterii majore și patru criterii minore:**

– **criteriile majore**: suflu sistolic de minim gradul 3 (mai ales dacă se palpează și freamăt), orice suflu diastolic, prezența insuficienței cardiace, cianoza (după eliminarea altor cauze);

– **criteriile minore**: suflu sistolic < grad 3, cardiomegalie la Rx, HTA, ECG anormală.

Semnificație: prezența oricărui criteriu major sau a cel puțin două criterii minore este necesară pentru diagnosticul de cardiopatie organică.

EVALUAREA ȘI TRATAMENTUL UNOR DISRITMII LA COPIL

Dr. Doru Dumbravă

Disritmiile primare sunt rare în pediatrie, majoritatea lor apărând secundar (exemplu: în urma hipoxemiei, a acidozei, a diselectrolitemiilor), mai ales la vârstă mică. Depistarea unui ritm cardiac lent, a unuia foarte rapid sau a unei neregularități a acestuia trebuie urmată în mod obligatoriu de:

– o înregistrare ECG pe 12 sau 15 canale;

– aprecierea clinică a stării pacientului.

Pentru aceasta din urmă sunt utile o serie de informații pe care ni le poate furniza anamneza (diureza, eventuale simptome de insuficiență cardiacă congestivă, anxietatea copilului etc.), precum și niște semne clinice vitale ce permit aprecierea stabilității hemodinamice a copilului (tensiunea arterială, perfuzia periferică, pulsul periferic, frecvența cardiacă, starea de conștiență).

Se va aprecia cu ajutorul acestor date dacă disritmia este periculoasă pe moment sau dacă ea poate deveni periculoasă. Vor fi tratați de urgență, până la evaluarea completă și consultul unui specialist, numai copiii aflați într-o situație instabilă din punct de vedere hemodinamic.

Bradiaritmii

Se consideră bradicardic un copil liniștit, aflat în repaus, la care frecvența cardiacă este mai mică de:

- 100/minut în primele 3 luni de viață;
- 80/minut la copilul sub 2 ani;
- 70/minut între 2 și 10 ani;
- 55/minut la adolescenți.

În somn, în general, frecvența cardiacă este mai scăzută cu 10–20 bătăi/minut.

Anamneza la un copil cu bradiaritmie va urmări surprinderea momentului debutului, durata ei de evoluție și repercursiunile asupra pacientului. Vor fi analizate eventualele simptome ce traduc scăderea perfuziei cerebrale (amețeli, sincope, confuzie), instalarea insuficienței cardiace congestive (dificultăți în alimentație, oboseala la supt pentru sugari, iritabilitate, transpirații profuze, infiltrarea țesutului subcutan – edemele –, crize de cianoză) sau prezența detresei respiratorii (tahipnee, geamăt, tiraj etc.).

La copilul mare, prezența eventuală a durerilor toracice sau chiar a celor de tip anginos poate indica scăderea fluxului coronarian.

Tot în cadrul anamnezei se va analiza prezența cunoscută a unor afecțiuni precum: cardiopatii congenitale, boli de colagen și vasculite, hipotiroidism, afecțiuni ale sistemului nervos central, boli virale recente sau ingestia unor medicamente sau substanțe toxice, o eventuală intervenție chirurgicală pe cord.

Examenul clinic va urmări depistarea prezenței unei eventuale boli cardiace structurale, a semnelor de insuficiență cardiacă și va evalua situația hemodinamică de moment a copilului.

Electrocardiograma standard poate evidenția cele mai comune **cauze** de bradiaritmii precum:

a) blocul atrioventricular complet; acesta poate fi *congenital* (de exemplu, în transpoziția marilor vase de tip L, sindromul asplenie-polisplenie, o vasculită în cadrul unei boli de colagen la mamă) sau *dobândit*: după intervenții chirurgicale pe cord, postmedicamentos (digoxin, propranolol), prin ischemie miocardică (în cadrul unei miocardite, endocardite, boala Kawasaki, vasculită, în glicogenoza tip 2, tumori cardiace);

b) boala nodului sinusal (sindromul braditahiaritmie), cu perioade de bradicardie sinusală profundă ce pot urma celor de tahicardie, poate produce sincope sau chiar deces. Alte posibile manifestări ECG sunt: oprirea sinusală și ritmuri ectopice atriale, nodale, alteori apariția unor crize de tahicardie paroxistică supraventriculară.

Poate fi idiopatică, alteori secundară chirurgiei cardiace (după intervenții de tip Mustard, Senning, Fontan), unor boli cardiace structurale, hipotiroidismului, hipertensiunii intracraniene, miocardite, endocardite sau postmedicamentoasă (exemplu: digoxin, propranolol);

c) blocul atrioventricular de gradul 2, ritmuri joncționale lente;

d) bradicardia sinusală; aceasta are pe ECG toate trăsăturile unui ritm sinusal, dar frecvența cardiacă este sub 80/minut la nou-născuți și sugari și sub 60/minut la copilul mai mare. Poate să apară la copiii supuși unui antrenament fizic susținut, alteori secundar stimulării vagale, creșterii presiunii intracraniene, hipotiroidismului, hipotermiei, hipoxiei, hipopotasemiei, după administrarea de digitală, de β-blocante.

Gravitatea afectării copilului de către bradiaritmie poate fi:

– moderată: copil asimptomatic, stabil hemodinamic, cu frecvența cardiacă peste 45/minut;

– severă: apar simptomele ce traduc hipoperfuzia cerebrală sau coronariană sau există o discrepanță între alura ventriculară (AV) sub 50/minut și alura atrială (AA) ce depășește 140/minut, sau numai o AV sub 45/minut, sau prezența unor complexe QRS largi;

– foarte severă: prezența semnelor de șoc, insuficiență cardiacă congestivă, alterarea stării de conștiență.

În formele moderate nu este necesară spitalizarea. Se impune o monitorizare la domiciliu, de tip Holter, eventual determinări neinvazive ale debitului cardiac, un test de efort la copilul peste 5 ani. În cazurile cu risc scăzut (ce ține mult și de etiologia bradiaritmiei), copilul va fi numai evaluat periodic. Dacă riscul este ridicat, este necesar un pace-maker permanent. Nu sunt utile tratamentele de durată cu preparate ce conțin atropină sau adrenergice.

Formele severe și foarte severe impun spitalizarea copilului. Mijloacele de tratament în astfel de cazuri sunt:

– tratamentul suportiv: ABC-ul din orice urgență majoră;

– tratamentul adresat insuficienței cardiace;

– tratament medicamentos de urgență adresat bradiaritmiei: isoproterenol, adrenalină sau atropină, de preferat în formele reversibile;

– pacing intracardiac în urgență pe cale transvenoasă, urmat ulterior, dacă mai este nevoie, de punerea unui pace-maker permanent.

În toate situațiile în care este posibil se va face și tratament etiologic.

Tahiaritmii

Ne vom referi la tahicardiile supraventriculare, acestea fiind cele mai frecvente în patologia copilului. Ele reprezintă tahiaritmiile în care originea impulsurilor anormale (ectopice sau nu) se află situată deasupra bifurcației fasciculului Hiss.

Tahicardiile supraventriculare (TSV) pot fi împărțite din punct de vedere electrofiziologic în trei grupe:

- atriale (ectopice sau nereciproce);
- nodale (joncționale);
- de reintrare (sau reciproce), mecanismul de reintrare putând fi situat la nivelul nodului atrioventricular (tahicardie nodală reciprocă sau tahicardie de reintrare la nivelul nodulului atrioventricular) sau prin intermediul unei căi accesorii (cu fascicul ocult sau într-un sindrom Wolff-Parkinson-White).

Marea majoritate a TSV la copil se produce prin mecanism de reintrare. Cele atriale sunt mai rare și mult mai dificil de tratat.

Din punct de vedere electrofiziologic sunt posibile ca principale mecanisme de producere: mecanismul de reintrare și prezența unor focare de automatism. Ca urmare a frecvenței cu care este implicat (aproximativ 90% din cazuri), cel mai important pentru patologia copilului este cel prin reintrare. Acest mecanism are două cerințe fundamentale:

- prezența a cel puțin două căi de conducere electrică distincte funcțional, conectate în paralel atât proximal, cât și distal;
- aceste căi trebuie să aibă o conductibilitate diferită.

Căile de conducere pot fi situate în nodulul atrioventricular sau în afara lui, conectând atriile la ventriculi. În prezența unei căi de conducere accesorii situată în afara nodulului atrioventricular (a-v), în condiții bazale de ritm sinusal, ea poate determina prezența pe ECG a modificărilor de tip sindrom Wolff-Parkinson-White (WPW), dacă conducerea pe această cale accesorie este permisă. Alteori, ECG este normală, dacă această cale accesorie este „ascunsă“ (ocultă), ea permițând numai o conducere retrogradă în criza de TSV.

În criza de TSV (denumită în acest caz și TSV reciprocă sau de reintrare), conducerea pe calea accesorie se poate face *anterograd* (atrii → ventriculi, ca în aproximativ 95% din cazuri) sau *retrograd* (ventriculi → atrii, în restul de 5% din cazuri), conducere ce generează un aspect de TSV cu complexe QRS largi.

Dacă reintrarea are loc la nivelul nodulului a-v, înseamnă că în loc de o singură cale de conducere există, din punct de vedere funcțional, cel puțin două: una conduce normal, iar prin alta se realizează încă un circuit ce poate conduce anterograd sau retrograd.

Prevalența celor două tipuri de mecanisme de reintrare diferă cu vârsta. La sugari, peste 90% din cazurile de TSV sunt legate de prezența unei căi accesorii dovedită de ECG de suprafață ca sindrom WPW, sau pe studiile de electrofiziologie pe cale transesofagiană sau intracavitară. La adolescenți, doar 1/3 din cazuri se mai produc printr-un mecanism de reintrare la nivelul nodulului a-v.

TSV cu complexe largi vor fi inițial abordate terapeutic ca o tahicardie ventriculară, până când vor fi posibile explorările electrofiziologice și consultul unor specialiști.

Ne vom referi numai la problemele legate de TSV cu complexe QRS fine. Frecvența cardiacă în accesele de TSV este cuprinsă la sugari între 200–300 bătăi/minut (în medie 250/minut), la copilul mare între 150–250/minut. Valorile medii, normale, ale frecvenței cardiace la copil sunt prezentate în tabelul 22.3.

Tabelul 22.3 – ***Frecvența cardiacă normală la sugari și copii***

Frecvența cardiacă (contracții/min.)			
Vârstă	**Repaus (treaz)**	**În somn**	**Efort/febră**
Nou-născut	100–180	80–160	până la 220
1–3 luni	100–220	80–200	până la 220
3 luni–2 ani	80–150	70–120	până la 200
2–10 ani	70–110	60–90	până la 200
10 ani–adult	55-90	50-90	până la 200

(modificat după: Gillette P.C., Garson A., Crawford F. – 1989)

În cazul decelării la un copil a unei frecvențe cardiace ridicate, ce nu mai poate fi numărată, **anamneza** va încerca să stabilească o serie de date: modul de debut, durata de evoluție, severitatea manifestărilor clinice. Se va acorda atenție prezenței palpitațiilor la copilul mare și a simptomelor ce traduc insuficiența cardiacă la sugari (tahipnee, dificultățile în alimentație) sau a celor ce traduc scăderea fluxului coronarian (dureri toracice sau chiar anginoase). Se va încerca identificarea unor condiții predispozante sau a unor factori precipitanți, precum prezența unei cardiopatii congenitale, a unei infecții (miocardită), a febrei, administrarea unor medicamente (exemplu: simpatomimetice, amphetamine), a unui sindrom WPW.

Examenul fizic va urmări aprecierea consecințelor hemodinamice ale crizei de TSV și, dacă este posibil, și eventuala prezență a unui defect cardiac structural. Clasic, sugarul cu TSV prezintă semne și simptome de insuficiență cardiacă congestivă: dificultăți în alimentație (obosește la supt), iritabilitate, paloare, tahipnee, tahicardie, hepatomegalie, cardiomegalie. În general sunt necesare cel puțin 24 de ore de criză continuă pentru ca aceste simptome să apară. Din aceasta se pot reține două elemente: (1) sunt posibile crize mai scurte, eventual chiar repetate, de TSV care pot fi recunoscute retroactiv mai mult pe baza datelor de anamneză; (2) pentru niște părinți avizați, există timp suficient între debutul crizei și luarea unor măsuri terapeutice adecvate la domiciliu sau într-o unitate sanitară.

În crizele moderate, copilul mai mare este asimptomatic și stabil hemodinamic. În crizele severe apar simptome ce traduc scăderea fluxului sanguin cerebral sau a celui coronarian sau semnele clinice ale insuficienței cardiace. În crizele foarte severe apar hipotensiunea, șocul sau semne severe de insuficiență cardiacă, alterarea stării de conștiență.

În mod normal, toate aceste date de evaluare anamnestico-clinică trebuiesc completate cu o înregistrare ECG pe 12 – 15 derivații. Aceasta permite diagnosticul exact al TSV, precum și diferențierea de tahicardia sinusală (tabelul 22.4).

Tabelul 22.4 – ***Date comparative privind tahicardia sinusală și tahicardiile supraventriculare (TSV)***

	Tahicardia sinusală	**TSV**
Frecvența (contracții/minut)	< 230 la sugari < 210 la copilul mai mare	În general 240–300/min. la sugari și 150–240 la copilul mare
Durata QRS	Complexe fine, înguste	În general complexe fine; rar complexe largi
Unda P	Întotdeauna prezentă Precede fiecare complex QRS Ax normal (0° → + 90°)	Pot să nu fie vizibile Pot urma unui QRS Poate fi inversat, cu P negativ în II, III, a VF
Ritmicitate	Ritm regulat, scade progresiv	Debut brusc, ritm foarte regulat, se sfârșește brusc
Etiologie	Febră, anemie, infecții, hipertiroidism etc.	Necesită un substrat la nivel cardiac
Diagnostic diferențial	TSV	Tahicardia sinusală, fibrilația/flutterul atrial

(modificat după: Robinson B, Anisman P., Eshaghpuor E. – 1996)

Dacă avem șansa de a identifica o contracție atrială precoce sau una ventriculară ce au inițiat tahicardia, este mult mai probabil să fie vorba de o TSV decât de una sinusală. Tahicardia sinusală nu are o origine primară cardiacă, ea datorându-se unei hipovolemii, unei anemii, febrei, infecțiilor, unor medicamente (exemplu bronhodilatatoarele). De asemenea, ea nu produce decât extrem de rar o alterare a hemodinamicii.

ECG va permite diferențierea și de alte ritmuri rapide, precum flutterul și fibrilația atrială.

Tratament. Tratamentul TSV cuprinde două aspecte: tratamentul acut al crizei și tratamentul cronic, de prevenire a recurențelor.

A. Tratamentul acut poate face apel la o serie de mijloace terapeutice, unele mai agresive, și din acest motiv el trebuie adaptat situației concrete a fiecărui pacient.

Dacă este vorba de un copil cu TSV însoțită de o hemodinamică instabilă (adică un copil cu detresă, cu semne de insuficiență cardiacă, șoc, colaps, cu alterarea stării de conștiență, sincopă, convulsii sau cu dureri anginoase) *se impune o conversie rapidă.* Aceasta este posibilă utilizând conversia electrică tip DC („direct current") în care sincronizarea se face automat, stimulii fiind aplicați la complexele QRS, astfel ca aceștia să cadă în 1/3 superioară a pantei descendente a undei R.

Pentru aceasta aparatul trebuie să recunoască un QRS normal (de aceea metoda nu se aplică în tulburările de ritm cu complexe anormale determinate de focare ectopice).

Doza uzuală este de 0,5–1 joule/kg; ea se poate repeta și crește până la 2 joule/kg.

În cazul în care copilul se află într-o situație hemodinamică stabilă sau dacă nu avem la dispoziție un aparat de cardioversie, pot fi utile următoarele mijloace terapeutice:

1. Manevrele vagale (manevre ce urmăresc creșterea tonusului vagal) reprezintă mijlocul terapeutic de primă linie, mai ales în condiții de ambulatoriu. Ele scad conducerea în nodul a-v și opresc circuitul de reintrare. Pot fi încercate: aplicarea bruscă pe față a unei pungi cu gheață pentru a iniția un „diving reflex" (reflex de scufundare), excitarea fundului gâtului sau introducerea unei sonde nazogastrice pentru a declanșa un „gag reflex", stimulare anorectală delicată; toate aceste manevre sunt aplicabile și la sugari și la copiii mici. La copilul mare se adaugă manevra Valsalva, menținerea copilului cu capul mai jos decât picioarele sau chiar statul în cap cu ajutor, ca și masajul carotidian unilateral.

E contraindicată compresiunea pe globii oculari, existând riscul unei dezlipiri de retină.

2. Adenosinul (adenocard) încetinește acut conducerea prin nodul a-v („cardioversie chimică"), deci are efecte foarte bune în TSV de reintrare cu circuit la nivelul nodulului a-v (conversie rapidă în aproximativ 90% din cazuri). Este mai puțin eficient la nou-născuți și la sugari unde TSV se produc mai frecvent prin reintrare la nivelul unei căi accesorii din afara nodulului.

Timpul de înjumătățire foarte scurt, în jur de 10 secunde, impune administrarea sa într-o venă situată cât mai aproape de cord. Doza start administrată în bolus este de aproximativ 100 µg/kg (soluții cu 3 mg/mL). Dozele se pot repeta rapid după 2–4 minute crescându-le cu

40–50 µg/kg, până la doze de 350 µg/kg (doze maxime: 6 mg/doză la sugari și 12 mg/doză la copilul mare, adolescent, adult).

Nu se recomandă utilizarea lui la nivel de cabinet medical fără a avea o bună experiență. Un preparat românesc ce conține adenozintrifosfat este fosfobionul fiole de 1 mL cu 10 mg substanță activă.

3. Dacă, cu mijloacele deja expuse, nu s-a reușit oprirea crizei de TSV, se va apela în mod normal la:

– tehnici farmacologice de creștere a tonusului vagal (exemplu: inhibitoare de colinesterază: clorura de edrophoniu/tensilon; α-agoniști ca neosynephrine, ce cresc acut rezistența vasculară sistemică, creștere însoțită reflex și de un răspuns vagal);

– pacing atrial tip „overdrive“ aplicat pe cale transesofagiană sau prin cateterism la nivelul atriului drept.

Manevrele vagale sunt mai puțin eficiente la sugari și la copiii mici, administrarea unor preparate ce conțin adenozintrifosfat este pretențioasă și de multe ori puțin eficientă la nou-născut și sugar, iar accesul la cardioversie sau pacing atrial este și el mai limitat. Ca urmare, în practica curentă mai pot fi încercate:

4. Administrarea de Verapamil în doză de 0,05–0,2 mg/kg intravenos lent. Se poate repeta după 30 minute (doza maximă totală fiind de 0,3 mg/kg!). Are multe contraindicații: nu se folosește la sugari, la copiii cu insuficiență cardiacă, la cei cu suferință miocardică, în sindromul WPW, în TSV cu complexe QRS largi, nu se administrează alături de β-blocante.

5. Digoxinul pe cale IV în dozele cunoscute de încărcare rapidă se folosește numai dacă funcția renală este bună. Are ca avantaj durata mai mare de acțiune comparativ cu adenosinul și verapamilul, element util în prevenirea recurențelor precoce.

La ora actuală este însă foarte controversat din mai multe puncte de vedere: efectul prea lent (până la o oră de la administrare) sau chiar ineficiența lui, posibile efecte proaritmogene dacă, la nevoie, administrarea lui trebuie urmată și de cardioversie, marginea terapeutică de siguranță foarte mică, efecte secundare aritmogene redutabile.

În nici un caz nu se folosește în TSV cu complexe QRS largi. Poate fi utilizat și împreună cu alte preparate antiaritmice, precum cele din clasa I-a (chinidină, disopiramidă, procainamidă), clasa I-C (flecainide, propafenonă) sau cu β-blocante.

Alte preparate ce mai pot fi utilizate sunt: esmolol (un β-blocant cu acțiune de scurtă durată, preferat clasicului propranolol), amiodarona și sotalolul (ambele din clasa a III-a).

De menționat utilitatea surprinderii pe traseul ECG a momentului opririi crizei de TSV, aspectul traseului fiind un element foarte util în aprecierea mecanismului electrofiziologic de producere (cel mai adesea prin reintrare, categorie ce cuprinde și sindromul WPW).

B. Tratamentul de durată (de prevenire a recurențelor). De multe ori este mai important din punctul de vedere al familiei și al medicului curant. Inițierea unui astfel de tratament trebuie precedată de:

– un diagnostic corect electrofiziologic al tahiaritmiei (ECG cu sau fără prezența unui sindrom de preexcitație);

– investigarea etiologiei (infecție, hipertiroidism, calcemie, ionogramă, eventuale medicamente administrate copilului etc.);

– aprecierea stării anatomice a cordului (cu sau fără defect structural – radiografia cardiopulmonară, ecocardiografie).

Evident, tratamentul de durată se aplică în cazurile ce nu au o cauză ce poate fi mai ușor eliminată.

Sunt disponibile mai multe opțiuni:

– instituirea unui tratament medicamentos ce poate fi continuu sau „pulsatil" (numai în accese);

– ablația căii accesorii sau a focarului ectopic prin intervenție chirurgicală sau prin cateterism și aplicarea locală a energiei undelor de radiofrecvență;

– abținerea de la orice tratament de durată.

Scopul tratamentului de durată este obținerea controlului simptomatologiei, controlul disfuncției ventriculare stângi (ce poate apărea în timp dacă tahiaritmia nu este stăpânită), prevenirea unor noi episoade.

Semnele și simptomele ce impun instituirea tratamentului de durată sunt: prezența sincopelor, a palpitațiilor, a durerilor toracice (toate mai ales legate de efort), prezența unor episoade anterioare severe de TSV însoțite de colaps, convulsii, manevre de resuscitare.

În tratamentul medicamentos pot fi necesare unul sau mai multe preparate. Cei refractari la tratamentul medicamentos și cu manifestări clinice de tipul celor de mai sus trebuie să fie supuși ablației căii accesorii.

Sub vârsta de un an se recomandă începerea tratamentului profilactic chiar după primul episod, cu sau fără prezența unui sindrom de tip WPW, timp de cel puțin un an de zile de la episodul inițial de TSV. Dacă funcția cardiacă este normală poate fi utilizat propranololul; alți cardiologi pediatri preferă însă digoxinul. După vârsta de un an, utilizarea digoxinului, mai ales în sindromul WPW, este controversată și în general contraindicată.

La copilul mare tratamentul profilactic se începe în general doar după câteva recurențe de TSV, cu excepția situațiilor menționate anterior.

Preparatele disponibile pentru administrarea orală la copil sunt:

1. Preparate de prima linie: *propranololul și alte β-blocante* (doza de propranolol: 1 – 4 mg/kg/zi în 3 – 4 administrări, maximum 60 mg/zi); *digoxinul* (doza: 5 – 10 μg/kg/zi în două administrări, maximum 1000 – 1500 μg/zi); *antiaritmice din clasa I-A* (chinidină sulfat în doză

de 7–12 mg/kg/zi la 4–6 ore interval, procainamidă: 15–50 mg/kg/zi la 3–6 ore interval, maxim 4 g/zi), *verapamil* (doza: 4–8 mg/kg/zi în două prize).

2. Preparate de a doua linie: *amiodarona* (doza inițială: 10–15 mg/kg/zi în două prize timp de 7–14 zile; apoi, în caz de eficiență, se scade la 5 mg/kg/zi în două administrări), *flecainid* (doza: 3–6 mg/kg/zi în 2–3 prize), *sotalol*.

Pentru sindroamele de preexcitație la copilul peste un an NU se folosește digoxinul și verapamilul, fiind preferate β-blocantele și antiaritmicile din clasa I-A. Digoxinul și verapamilul sunt de asemenea contraindicate în orice formă de tahicardie cu complexe QRS largi.

În concluzie, medicul pediatru practician trebuie să fie capabil ca la nivelul cabinetului să recunoască și să diagnosticheze o TSV, să decidă dacă pacientul respectiv poate fi tratat la nivelul cabinetului sau nu, iar dacă îl tratează, să o facă corect.

HIPERTENSIUNEA ARTERIALĂ

Dr. Mircea Stamate
Dr. Adela Sălăjan

Definiție

Hipertensiunea arterială (HTA) a copilului se definește prin valori ale tensiunii arteriale (TA) peste percentila 95 pentru vârstă și sex, valori obținute cu ocazia a trei determinări separate.

Valorile normale sunt redate în tabelele 22.5 și 22.6.

*Tabelul 22.5 – **Diagnosticul HTA în funcție de vârstă***

	TA sistolică (mm Hg)		TA diastolică (mm Hg)	
Vârstă	**Semnificativă***	**Severă****	**Semnificativă**	**Severă**
Nou-născut (8–30 zile)	104	110		
Sugar (1 lună–2 ani)	112	118	74	82
Copil				
2–5 ani	116	124	76	84
6–9 ani	122	130	78	86
10–12 ani	126	134	82	90
Adolescent				
13–15 ani	136	144	86	92
16–18 ani	142	150	92	98

*HTA semnificativă (TA > percentila 95)
**HTA severă (TA > percentila 99)

(modificat după: Hohn A. – 1997)

Tabelul 22.6 – ***Valorile TA sistolice și diastolice în funcție de vârstă***

	Sex feminin		**Sex masculin**	
Vârstă (ani)	**90**	**95**	**90**	**95**
1	107/59	108/60	106/58	107/58
3	109/68	110/68	112/67	113/68
5	114/76	114/76	116/75	117/76
7	112/74	113/74	118/81	119/81
9	119/81	120/81	121/84	122/85
11	124/83	124/84	127/87	128/87
13	128/86	128/86	129/87	130/88
15	131/88	131/88	135/88	136/89
17	132/88	133/89	140/92	141/93

(modificat după: Rosuer B., Prineas R.J. – 1993)

Considerăm utile pentru abordarea HTA la copil următoarele definiții:

– TA normală = TA sistolică și diastolică sub percentila 90 pentru vârstă și sex.

– TA „de limită" = TA sistolică și/sau diastolică între percentilele 90 și 95 la determinări repetate.

– Hipertensiunea arterială = TA sistolică și/sau diastolică peste percentila 95 la trei determinări separate.

– HTA severă = TA sistolică și/sau diastolică peste percentila 99 la trei determinări separate.

Tehnica măsurării tensiunii arteriale

În măsura posibilităților, TA trebuie măsurată nu numai la copilul mare, dar și la copilul mic și sugar. Pentru obținerea valorilor reale este necesară utilizarea unei manșete de dimensiuni adecvate și practic trebuie utilizată manșeta ce lasă fosa antecubitală liberă pentru auscultație. Măsurarea TA trebuie efectuată în poziție șezândă, manometrul fiind plasat la nivelul cordului; este preferabilă măsurarea la nivelul brațului drept. Pentru determinarea valorii TA diastolice se acceptă valoarea constatată în momentul dispariției zgomotelor Korotkov.

Etiologia HTA la copil

În majoritatea cazurilor cauza bolii rămâne necunoscută, HTA fiind etichetată ca primară sau esențială.

Într-un număr mic de cazuri este vorba de cauze cunoscute – aceste situații patologice se definesc ca HTA secundară, valorile TA fiind în general mai mari față de HTA primară (peste percentila 99).

Cauzele HTA secundare la copil se regăsesc în tabelul 22.7.

Tabelul 22.7 – ***Cauzele HTA secundare la copil***

Boala	**Manifestări clinice**
1. Renale	
• Boala renală ac.	– Edeme, hematurie (proteinurie, creatinină sanguină 3 x față de normal)
• Boala renală cr.	– Reflux urinar, bacteriurie
• Boala glomerulară cr.	– Eșecul creșterii, valori crescute ale creatininei sanguine
• Sindromul hemolitic uremic	– Oligurie (anurie, anemie hemolitică, CID, creatinină sanguină crescută)
• Boala polichistică renală	– Mase abdominale în flancuri, ecocardiografie anormală
2. Coarctația de aortă	– TA, puls, braț drept/stâng, ecocardiografie, aortogramă pentru diagnostic
3. Boala renovasculară	– Zgomote abdominale, activitatea reninei plasmatice normală sau crescută, angiogramă anormală
4. Boli adrenale	– Anomalii ale electroliților, modificări ale greutății și caracterelor sexuale
5. Boli ale SNC	– Examen neurologic anormal, CT-cranian anormal
6. Tumori nonadrenale	– Mase abdominale, scădere ponderală, modificări ecografice și CT

(modificat după: Hohn A.R. – 1994)

Abordarea copilului cu HTA

Istoricul bolii

În încercarea de stabilire a etiologiei HTA, practicianul pediatru va evidenția eventuala existență a infecției urinare sau a bolilor renale (acestea fiind prima cauză a HTA secundare), precum și incidența bolii în familie. Se va încerca obținerea de informații privind dieta și activitatea copilului.

Se vor consemna simptome ca: cefalee, durere toracică sau dispnee, slăbiciune musculară, edeme, paloare, crize de „flush" (roșeață a feței), palpitații. Vor fi considerate utile elemente anamnestice de tipul: poliurie, polidipsie, scădere ponderală, suferință tiroidiană, utilizarea de medicamente, ca și istoricul familial de infarct miocardic, diabet, accident vascular cerebral.

Examenul fizic

Examenul fizic include evaluarea următoarelor elemente:
- pulsul la cele patru membre;
- măsurarea TA la nivelul brațului și al coapsei drepte;
- starea de nutriție (se va nota prezența obezității);
- prezența de vergeturi, pete „café-au-lait", neurofibroame cutanate;
- examen cardiologic și neurologic amănunțit;
- examenul fundului de ochi;

- examinarea glandei tiroide;
- prezența maselor abdominale și a edemelor.

Pot fi considerate „chei" pentru evaluarea HTA la copil următoarele observații:

- HTA severă sugerează o patologie renală, iar debutul acut al HTA sugerează o boală renală acută;
- palparea unor rinichi măriți în volum bilateral sugerează boala polichistică renală;
- cauzele endocrine la adolescent sunt rare.

Investigații de laborator

În cazul determinării unor valori crescute ale TA (percentila 95–99) se recomandă efectuarea inițială a unui „set" limitat de teste de laborator. Investigațiile complexe sunt rezervate cazurilor cu valori ale TA peste percentila 95, la care se suspectează HTA secundară. De asemenea, vor fi investigați suplimentar copiii la care TA rămâne semnificativ crescută în ciuda măsurilor terapeutice nonfarmacologice instituite timp de 6 luni.

a) Testele uzuale sunt reprezentate de:

- hematocrit, hemoglobină, VSH;
- examen de urină (și urocultură la sexul feminin);
- uree sanguină, creatinină sanguină, glicemie, ionogramă sanguină.

b) Testele suplimentare sunt reprezentate de:

- ecocardiografie: pentru evidențierea hipertrofiei peretelui ventriculului stâng;
- radiografia toracică: are sensibilitate redusă, cardiomegalia fiind un semn tardiv;
- colesterol, trigliceride, nivel sanguin al acidului uric (valorile crescute sunt un marker pentru HTA a adolescentului);
- urocultura (dacă nu s-a efectuat).

c) Teste pentru cauze specifice ale HTA:

- studii renale: investigații radiologice și radioizotopice, angiografie renală; momentul angiografiei depinde de vârsta pacientului (precoce la tânăr), de sex (precoce la sexul feminin) și de severitatea HTA (precoce dacă HTA este severă).
- studii hormonale: activitatea plasmatică periferică a reninei; catecolamine plasmatice, aldosteron seric și urinar.

Factori de risc pentru HTA a copilului:

- TA constant cu valori crescute (peste percentila 90);
- TA peste percentila 75;
- obezitatea, în special dacă și părinții prezintă exces ponderal;
- hiperlipidemia sau istoricul familial pentru această boală, în special în cazul existenței bolii arteriale coronariene în familie;
- existența în familie a doi sau mai mulți membri cu HTA dovedită.

Abordarea terapeutică a copilului cu HTA

Măsuri nonfarmacologice:

- modificarea dietei la copilul obez;
- dietă bogată în potasiu și săracă în sodiu;
- aport dietetic adecvat de calciu și de fibre alimentare;
- activitate fizică regulată.

Tratament farmacologic

Tratamentul medicamentos este indicat pentru HTA simptomatică sau cu valori periculos de mari (12 mm Hg peste percentila 99 pentru TA diastolică și 25 mm Hg peste percentila 99 pentru TA sistolică), la copilul cu HTA persistentă, care nu a răspuns la măsurile nonfarmacologice aplicate timp de 6 luni.

Tratamentul va fi inițiat cu un singur preparat (terapie monodrog) utilizându-se un β-blocant, un blocant al canalelor de calciu sau un inhibitor al enzimei de conversie a angiotensinei.

Tratamentul crizei hipertensive

Se consideră urgență valori ale TA de 1,3–1,5 ori mai mari decât valoarea percentilei 95, alături de prezența semnelor de encefalopatie sau de insuficiență cardiacă.

a) Dacă pacientul are senzoriul deprimat:

– se începe cu nitroprusiat de sodiu 0,5 μg/kg, administrat până la reducerea TA sub percentila 99;

– dacă TA are tendința de a scădea, se va trece la tratament oral.

b) Dacă pacientul este conștient:

– se va administra nifedipin sublingual 0,25–0,5 mg/kg la un interval de 30 de minute, până la o doză totală de 1 mg/kg.

Abordarea terapeutică a HTA la copil este reprezentată în tabelul 22.8, iar principalele medicamente utilizate, în tabelul 22.9.

Tabelul 22.8 – ***Tratamentul medicamentos al HTA la copil***

Tratamentul inițial
Se folosește un singur preparat și în doză mică: 1. Blocant al canalelor de calciu sau 2. ACE inhibitor* sau 3. β-blocant sau 4. Diuretic. Dacă TA rămâne necontrolată:
Etapa a II-a
Se adaugă un al doilea preparat dintr-o clasă diferită sau se înlocuiește preparatul utilizat inițial cu altul din aceeași clasă: 1. Diuretic sau 2. β-blocant sau 3. Blocant al canalelor de calciu sau 4. ACE inhibitor plus: λ-1-blocant sau Vasodilatator sau α-2-agonist central. Dacă TA rămâne în continuare necontrolată:

(continuare pe pag. 760)

(Tabelul 22.8 – continuare)

Etapa a III-a
Se adaugă un al treilea preparat dintr-o clasă diferită sau se inlocuieşte cu acesta unul dintre cele două medicamente deja utilizate. Dacă TA rămâne insuficient controlată terapeutic:
Etapa a IV-a
Se fac investigaţii suplimentare şi eventual se adaugă al III-lea şi al IV-lea preparat.
*ACE inhibitor = inhibitor al enzimei de conversie a angiotensinei.

(modificat după: Hohn A.R. – 1994)

Tabelul 22.9 – ***Medicaţia antihipertensivă***

I. Hipertensiunea arterială acută	
1. Diazoxid	– Mecanism: dilataţie arteriolară, reduce rezistenţa vasculară periferică;
	– Doză: 3–5 mg/kg/doză administrată rapid IV; repetare la 5 minute;
	– Efecte adverse: hiperglicemie, disritmie, simptome gastrointestinale.
2. Hidralazina	– Mecanism: vasodilatator periferic direct;
	– Doză: 0,1–0,8 mg/kg/doză IV;
	– Efecte adverse: tahicardie, simptome gastrointestinale.
3. Nitropusiat de sodiu	– Mecanism: vasodilatator periferic;
	– Doză: 0,5–10 µg/kg/minut.
4. Furosemid	– Mecanism: diuretic de ansă;
	– Doză: 0,5–2 mg/kg/doză;
	– Efecte adverse: hipopotasemie, acidoză metabolică.
5. Nifedipin	– Mecanism: blocant al canalelor de calciu, dilată arterele sistemice;
	– Doză: 0,25–0,5 mg/kg/doză la 6–8 ore;
	– Efecte adverse: tahicardie, cefalee.

(continuare pe pag. 761)

(Tabelul 22.9 – continuare)

II. Hipertensiunea cronică		
A. Diuretice	1. Furosemid	vezi mai sus
	2. Hidroclorotiazida	– Mecanism: crește excreția urinară de Na^+ prin scăderea absorbției în tubii corticali;
		– Doză: 2–4 mg/kg la 2 zile;
		– Efecte secundare: hipopotasemie, hiperglicemie.
	3. Spironolactona	– Mecanism: diuretic ce economisește potasiul, inhibitor al aldosteronului la nivelul tubilor distali;
		– Doză: 3,3 mg/kg sau 60 mg/m^2 în 1–2 doze;
		– Efecte adverse: cefalee, rash, greață, hiperpotasemie.
B. Vasodilatatoare	1. Hidralazina	vezi mai sus
	2. Minoxidil	– Doză: 0,25–1 mg/kg/zi în 2 doze;
		– Efecte adverse: tahicardie, rash.
	3. Metildopa	– Mecanism: dilatator periferic prin acțiune centrală;
		– Doză: 300 mg/m^2/zi în 2–4 doze;
		– Efecte secundare: sedare, anemie hemolitică.
C. Blocante ale canalelor de calciu	Nifedipin	vezi mai sus
D. Inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei	*Captopril*	– Doză: 0,3 mg/kg/doză la 8 ore;
		– Efecte secundare: rash, proteinurie, neutropenie.
E. β-blocante	Propranolol	– Doză: 0,2–5 mg/kg/doză la 8–12 ore;
		– Efecte secundare: sincopa, hipoglicemie, bronhospasm.

Concluzii

Măsurarea TA trebuie să facă parte din examenul clinic sistematic al oricărui copil. O dată măsurată, valorile ei trebuie comparate cu normalul pentru vârstă și sex.

Dacă TA se menține crescută la determinări repetate, se pune diagnosticul de HTA și se urmărește stabilirea etiologiei.

Tratamentul trebuie inițiat prin aplicarea unor măsuri nonfarmacologice.

EVALUAREA COPILULUI CU SINCOPĂ/LIPOTIMIE

Dr. Doru Dumbravă

Definiții

Sincopa se caracterizează prin pierderea bruscă și completă a stării de conștiență, cu durată foarte scurtă (în general sub un minut), însoțită de pierderea tonusului postural și adeseori de cădere, de abolirea funcțiilor vitale și de generarea unui aspect de moarte aparentă.

Lipotimia reprezintă pierderea incompletă a stării de conștiență, are o instalare mai progresivă și o durată mai mare, elemente ce o diferențiază de sincopă. În realitate, cel mai adesea este vorba de o formă mai ușoară de sincopă, diferența fiind mai mult de nuanță, de intensitate a manifestărilor.

Ele pun în general aceleași probleme de diagnostic și deseori au aceeași semnificație prognostică.

O funcție cerebrală normală necesită un aport constant și adecvat de glucoză și de oxigen. Scăderea lui semnificativă poate genera manifestările amintite. Ca urmare, în producerea lor predomină elementul cardiovascular, cel mai adesea fiind implicată ischemia cerebrală tranzitorie.

Abordarea acestor manifestări clinice paroxistice pune în principal două probleme: (1) identificarea lor, ceea ce presupune o bună cunoaștere a semiologiei; (2) stabilirea etiologiei, element ce impune deseori investigații de specialitate, mai ales în domeniul cardiologiei și al neurologiei pediatrice, problema principală și imediată fiind de a ști dacă avem sau nu o cauză de origine cardiovasculară.

Frecvența reală în pediatrie nu este cunoscută, multe cazuri nefiind evaluate medical (pe diverse studii, cifre între 1 și 15% din consultațiile la camerele de urgență). Deși prezența unui singur episod sincopal până la adolescență poate fi destul de comună, sincopa poate anunța și un proces patologic mai sever, putând fi astfel un semn premonitoriu de moarte subită.

Manifestări clinice

Lipotimia. Pierderea stării de conștiență este *progresivă*, precedată de prodrome (senzația de gol în cap, tulburări vizuale și auditive de tipul fosfenelor și acufenelor, transpirații reci, paloare, greață) și *incompletă*, pacientul păstrând noțiunea a ceea ce se petrece cu el și în jur, nu cade, are timp să se așeze sau să se întindă singur.

Dacă este examinat în acest moment, se va constata conservarea activității cardiace (ritm normal sau bradicardiac), tensiunea arterială (TA) normală sau scăzută, pulsul periferic normal sau diminuat ca amplitudine. Simptomatologia dispare rapid, cel mai adesea după trecerea pacientului în clinostatism.

Sincopa poate urma lipotimiei, dar cel mai adesea este izolată de aceasta. Ca urmare, debutul este brusc, pacientul apare ca într-o stare de moarte aparentă, cu paloare difuză, cordul nu se mai aude, pulsul carotidian și femural sunt abolite, TA nu poate fi măsurată.

Etiologie

Deși variată, etiologia sincopelor la copii este dominată de tulburările vasomotorii secundare disfuncției sistemului nervos vegetativ (SNV). Cauzele cardiace intrinseci, mult mai redutabile, sunt din fericire mult mai rare, evenimentele paroxistice generate fiind potențial și mult mai severe.

Vor fi prezentate principalele etiologii cu elementele lor caracteristice anamnestico-clinice utile diagnosticului de primă etapă și la nivel de ambulatoriu.

Tabelul 22.10 – ***Etiologia sincopelor la copil***

Etiologie	**Comentarii**
Sincope vegetative	
Vasodepresoare	Cea mai frecventă, benignă
Creșterea tonusului vagal	
Reflexe declanșate de:	
– Tuse	Ex. tusea convulsivă, infecții respiratorii
– Deglutiție	Mai ales stimulare nazofaringiană după intervenții chirurgicale în zonă
– Defecație	Poate duce la moarte subită de origine cardiacă la pacienții cu hipertensiune pulmonară
– Crize de apnee	Comune, mai ales la copiii mici, preșcolari
– Hipersensibilitatea sinusului carotidian	Rară, asociată tumorilor cervicale, cerebrale
– Medicamente	Antiaritmice, diuretice, antidepresive triciclice ș.a.
– Durerea fizică, traume psihice	Mai ales la adolescenți
Ortostatică	

Etiologie	**Comentarii**
Sincope de origine cardiacă	
Bradiaritmii	
– Boala nodului sinusal	Mai ales după intervenţii chirurgicale pe cord tip Mustard, Senning
– Bloc a-v gradul 2 sau 3	Poate fi congenital, postchirurgical, dobândit (ex. infecţii, medicamente)
Tahiaritmii:	
– Tahicardii supraventriculare	Se pot însoţi de sincopă/lipotimie şi în absenţa unei boli cardiace structurale
– Ventriculare	Se asociază frecvent cu o boală cardiacă structurală
Sindromul Q-T prelungit	Se asociază cu un risc crescut de moarte subită
Prolapsul mitral	Se însoţeşte rar la copii de sincopă
Medicamente	Antidepresivele triciclice, antiaritmice, cocaina şi alte droguri
Obstrucţia fluxului ejecţional	
– Stenoza aortică	Mai ales în formele severe şi la efort
– Cardiomiopatia hipertrofică obstructivă	În condiţii de scădere marcată a debitului cardiac sau aritmii
– HT pulmonară	Prognostic prost în caz de HT pulmonară severă
– Anomalii coronariene	Rare
– Stenoză pulmonară severă	Rară în prezent datorită chirurgiei cardiovasculare
– Tumori cardiace (mixom)	Rare
Tamponada	
Cianoza severă – Crizele de rău hipoxic din cardiopatiile cianogene	
Cauze neurologice/psihice de manifestări cerebrale paroxistice	
Convulsii	Însoţite de obicei de contracţii tonice, clonice
Hiperventilaţie	Benigne, pot fi induse în cabinet
Migrena atipică	Precedată de cefalee severă
Vertij	În general nu se asociază cu pierderea completă a stării de conştienţă
Hysteria	Pacient conştient, prezent în mediu
Anxietate, boli maniacodepresive	Necesită tratament psihiatric
Disautonomie	Rară, poate fi familială
Tumori cervicale, cerebrale	Produc hipersensibilitatea sinusului carotidian

Etiologie	Comentarii
Cauze metabolice	
Hipoglicemia	Poate fi indusă prin tratament cu propranolol
Tulburări electrolitice	Pot fi induse de terapia diuretică
Anemia severă	Trebuie corectată anemia
Insuficiența corticosuprarenaliană	Rară, se face tratament substitutiv
Hipovolemia	Se corectează prin terapie volemică
Anorexia nervoasă, înfometarea	Mai ales la adolescente
Hipoxemia	Se tratează cauza ei specifică
Boli de stocaj al lipidelor	Rare

(modificat după: Krongrad E. – 1995)

A. Sincope de origine vegetativă

Sunt cuprinse în această categorie: sincopa vasodepresoare (sau sincopa „comună"), sincopa prin creșterea tonusului vagal și sincopele reflexe. Unii autori grupează toate aceste trei tipuri într-o singură categorie, sincopele vasovagale.

1. Sincopa vasodepresoare este cea mai frecventă în pediatrie, reprezentând aproximativ 50% din totalul cazurilor. În mod tipic, episodul sincopal este declanșat de un stres emoțional brutal, fie prezent în mod real, fie doar imaginar. Un exemplu tipic îl constituie vederea sângelui, fie a celui propriu cu ocazia unei recoltări sau a unui traumatism, fie al altei persoane.

Declanșarea este favorizată de oboseală, de statul pe loc prelungit și în picioare, de foame, de convalescența unei afecțiuni recente mai severe, de prezența copilului într-o cameră sau în alt spațiu închis prea încălzit, aglomerat, prost ventilat, umed.

Semne premonitorii: sunt prezente mai ales paloarea, transpirațiile abundente, senzația de greață. Urmează apoi sincopa cu tabloul clinic descris, având în general o durată scurtă, sub un minut, cu excepția cazurilor când persoanele din jur încearcă menținerea copilului în continuare în poziție verticală. Sunt posibile și contracții musculare tonico-clonice și, mai rar, relaxare sfincteriană („sincopă convulsivantă").

În urma episodului sincopal, copilul rămâne pentru un interval de timp palid, acuză o stare de slăbiciune, are senzația de greață și transpiră abundent.

2. Sincopa prin creșterea tonusului vagal se manifestă pe plan clinic și printr-un ritm cardiac lent, uneori de tip joncțional (ca urmare a depresiei activității nodului sinoatrial). Se întâlnește mai ales la copiii mari, la adolescenți, în special la cei supuși unui antrenament fizic intens, aparent sănătoși și asimptomatici. Pornind de la această stare de vagotonie crescută, un mic exces al tonusului vagal poate genera o sincopă (prin scăderea și mai accentuată a frecvenței cardiace și a rezistenței vasculare sistemice).

Tot excesul de tonus vagal pare a fi calea patogenică finală comună mai multor tipuri de sincope reflexe, una dintre acestea putând însoți clasicul „spasm al hohotului de plâns". Sunt sincope emotive prin reflexe vasovagale ce apar pe un teren neurodistonic sau spasmofilic. Factorii lor declanșatori sunt foarte preciși (tusea, plânsul etc.). În realitate, sunt mai mult lipotimii decât veritabile sincope.

3. Sincopa ortostatică. Se datorește lipsei unui răspuns adecvat prin vasoconstricție adrenergică la nivel arteriolar și venos în momentul trecerii la ortostatism. Aceasta duce la producerea unei hipotensiuni ce nu se însoțește și de o încercare de compensare reflexă prin creșterea frecvenței cardiace (în mare, presiunea arterială sistemică depinzând de produsul dintre debitul cardiac și rezistența vasculară sistemică).

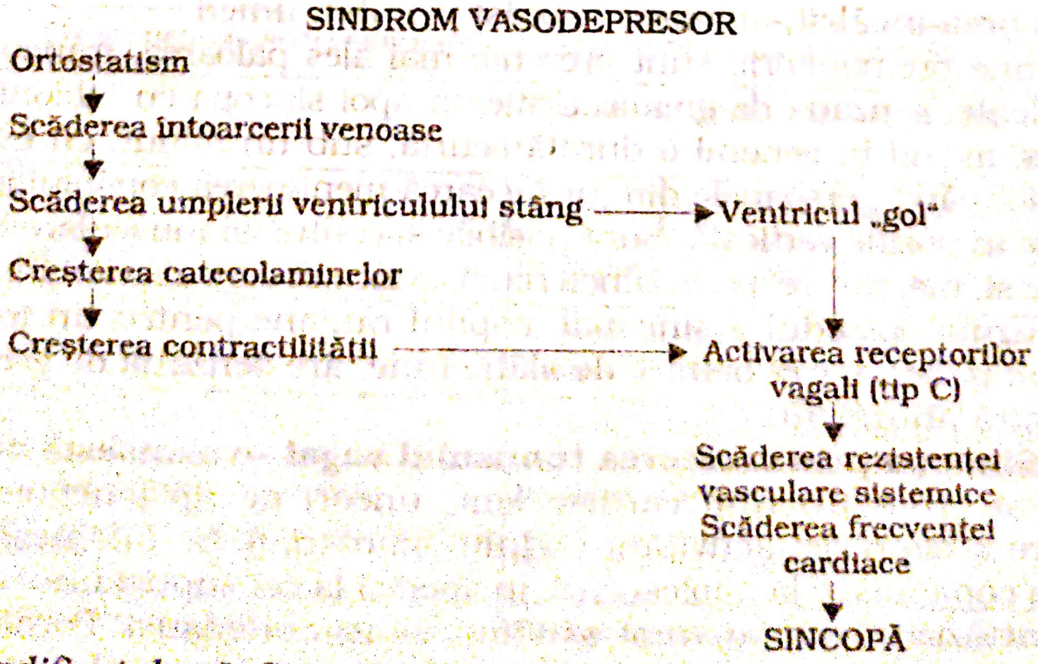
Față de sincopele vasovagale, are prodrome puține, doar tulburări vizuale. Apare în circumstanțe precise și stereotipe, la trecerea bruscă din clinostatism la ortostatism, după repaus prelungit la pat.

Producerea ei este favorizată de o hipovolemie relativă, de anemie, de unele medicamente (de exemplu: blocantele canalelor de calciu, antihipertensive, vasodilatatoare, diuretice, fenotiazine).

Măsurarea tensiunii arteriale în cele două poziții (culcat și în picioare) și căderea presiunii sistolice cu peste 10–15 mm Hg și a celei diastolice cu peste 20 mm Hg în ortostatism, adesea neînsoțită de creșterea frecvenței cardiace, este edificatoare.

Un mecanism patogenic propus pentru sincopele de origine vegetativă este prezentat în figura 22.2.

Figura 22.2 – ***Mecanismul patogenic propus pentru sindromul vasodepresor***


SINDROM VASODEPRESOR
Ortostatism
Scăderea întoarcerii venoase
Scăderea umplerii ventriculului stâng
Ventricul „gol"
Creșterea catecolaminelor
Creșterea contractilității
Activarea receptorilor vagali (tip C)
Scăderea rezistenței vasculare sistemice
Scăderea frecvenței cardiace
SINCOPĂ

(modificat după: Scott W.A. – 1991)

B. Sincope de origine cardiacă

Cauza cardiacă a unei sincope poate fi sugerată de apariția ei chiar și în poziția culcat, uneori de producerea ei după un efort fizic, de asocierea cu durerea toracică, de istoricul de boală cardiacă sau de antecedentele familiale de moarte subită. *Cel mai adesea sunt sincope fără avertizare, fără semne premonitorii.* Se pot datora unor tulburări de conducere sau unor disritmii cardiace precum:

– blocul atrioventricular complet sau cel de gradul 2 cu conducere 2 : 1, 3 : 1, sindromului bradicardie-tahicardie (boala nodului sinusal), unui sindrom de preexcitație (de exemplu WPW) cu producerea pe acest fond a unor ritmuri rapide (tahicardie supraventriculară, fibrilație/flutter atrial, tahicardie ventriculară);

– sindromul Q-T prelungit aduce cu sine riscul producerii unei torsade a vârfului și a unei aritmii ventriculare cu potențial letal. Poate fi congenital sau secundar unor tulburări electrolitice, malnutriției, medicamentelor antiaritmice, antidepresive, fenotiazinelor;

– disritmii ventriculare la copiii care au suferit operații pe cord.

Pe plan clinic, în afara episodului sincopal, se poate depista prezența unui ritm cardiac lent sau a tahicardiei, diagnosticul lor precis fiind pus electrocardiografic.

Sincope de origine cardiacă mai pot să apară în acele afecțiuni ce duc la obstrucția/diminuarea fluxului ejecțional ventricular precum: stenozele aortică și pulmonară, cardiomiopatia hipertrofică obstructivă, stenoza mitrală, tamponada cardiacă, hipertensiunea pulmonară. În cazul lor accidentul sincopal este legat de efort, deci de o situație în care debitul cardiac deja scăzut nu mai reușește să compenseze vasodilatația periferică.

Crizele de „rău hipoxic" din cardiopatiile cianogene pot fi și ele însoțite de manifestări de tip sincopă/lipotimie.

C. Sincope de origine neurologică/psihică

1. Convulsiile. Manifestările de tip sincopal pot însoți unele crize convulsive severe. În practica curentă principala problemă este mai mult de a diferenția sincopa de manifestările convulsive. Acestea din urmă sunt adesea precedate de aură, însoțite de contracturi tonice și apoi clonice, au durată mai mare, sunt urmate de o perioadă mai lungă de letargie, de confuzie și de amnezie postcritică.

Mai greu de diferențiat sunt crizele de absență (epilepsia „petit-mal"), epilepsia temporală. În toate aceste situații este utilă efectuarea EEG (vezi și „Epilepsiile" în capitolul 27).

2. Hiperventilația este o cauză rară de sincopă și în general benignă. Mecanismul complet nu este cunoscut, fiind în mod cert implicate hipocapnia, alcaloza, diminuarea fluxului sanguin cerebral. Copilul acuză frecvent un disconfort abdominal, palpitații, tulburări de vedere și foarte rar pierderea stării de conștiență. Deci crizele de hiperventilație duc mai ales la lipotimie.

3. Migrena. Sincopa migrenoasă urmează cel mai adesea unor semne premonitorii (aura) și este urmată de cefalee occipitală intensă. În mod tradițional, este legată de insuficiența vasculară vertebrobazilară și mai rar de hipersensibilitatea receptorilor dopaminergici cerebrali (a se vedea „Cefaleea", în capitolul 27).

4. Hysteria. „Sincopa" hysterică doar mimează pierderea stării de conștiență, apare mai ales la adolescente într-un anumit context emoțional și în prezența unor martori, are un aspect proteiform și variabil de la o criză la alta. În general, pacientul își descrie criza cu foarte mult calm. Dacă asistăm la o astfel de criză, pe parcursul ei nu se modifică frecvența cardiacă, tensiunea arterială, culoarea tegumentelor și pacientul „cade" cu grijă, fără să se lovească. Crizele au durată mai mare (pot ajunge până la o oră !).

D. Sincope de origine metabolică

Cea mai frecventă este hipoglicemia, ea manifestându-se însă mai mult fie ca o lipotimie, fie ca o stare comatoasă, mai puțin ca o sincopă propriu-zisă.

Precedată de simptome ca: senzație de slăbiciune, foame, disconfort abdominal, transpirații, confuzie, toate acestea fără a avea legătură cu poziția pacientului. Debutul este progresiv, iar frecvența cardiacă și tensiunea arterială rămân normale. Sunt posibile convulsiile.

Spre deosebire de sincopele veritabile, debutul și revenirea din criză se fac în mod gradat, iar manifestările nu se ameliorează prin trecerea copilului în decubit dorsal. Crizele apar între mese, la un copil nemâncat.

Din această prezentare clinică succintă a diverselor cauze de sincopă vedem că sincope propriu-zise, ce corespund definiției clinice, sunt doar cele vegetative, vasodepresoare și vagale și sincopele de origine cardiacă. În celelalte situații etiologice se realizează fie lipotimii, fie manifestări clinice care doar mimează până la un punct o sincopă veritabilă.

Diagnostic

Anamneza. În practica medicală curentă recunoașterea sincopelor și a lipotimiilor se face cel mai adesea retrospectiv, anamneza devenind astfel de primă importanță. Este util să se stea de vorbă și cu unul dintre martorii oculari ai episodului. Se vor urmări câteva elemente esențiale:

1. Modul de instalare, circumstanțele de apariție, prezența unui factor precipitant:

– apariția în repaus, la efort sau imediat după; apariția la efort, mai ales în cazul unui copil ce face sport de performanță va pune probleme mai deosebite, în special de ordin prognostic (dacă va mai face sau nu sport).

În general, sincopele de origine cardiovasculară sunt cele legate de efort;

– dacă manifestările pot fi legate de durere, de frică, de un stres emoțional;

– poziția în care era copilul (culcat sau în picioare) sau dacă manifestările au apărut la schimbarea ei bruscă (exemplu ortostatism prelungit, scularea bruscă din pat);

– în ce moment al activității zilnice au apărut manifestările;

– dacă debutul a fost brusc sau progresiv, precedat de prodrome (lipsa acestora sugerează etiologia cardiovasculară).

2. Gradul de pierdere a stării de conștiență, element important ce permite diferențierea lipotimie/sincopă.

3. Durata pierderii stării de conștiență și intervalul de timp necesar revenirii complete, deseori dificil de precizat. Sunt utile ca informații întrucât sincopele vasodepresoare, ortostatică, reflexă, indusă prin hiperventilație au o durată scurtă.

4. Modul în care se termină manifestările: brusc și cu revenirea instantanee a stării de conștiență sau progresiv.

5. Prezența unor semne și simptome de însoțire: paloare, vărsături, tulburări vizuale etc., și a unor manifestări la sfârșitul crizei precum: confuzia, semne neurologice de focar, dureri musculare, amnezie.

6. Amintirile pacientului asupra crizei.

7. Momentul apariției primelor manifestări (de la ce vârstă), evoluția lor în timp, numărul de crize.

8. Eventuale tratamente anterioare: antiaritmice, digitalice, β-blocante, anxiolitice, blocante de calciu, derivați nitriți. Va fi avută în vedere și posibila utilizare de droguri.

9. Istoricul familial va urmări în special prezența unor elemente ca: sincope, convulsii, migrenă, moarte subită, patologie cardiovasculară cunoscută.

De cele mai multe ori cu ajutorul acestor date se poate preciza diagnosticul de sincopă/lipotimie și se obține o bună orientare etiologică.

Date clinice

Examenul fizic va fi completat cu o evaluare foarte atentă a aparatului cardiovascular și a sistemului nervos. Se va acorda atenție următoarelor elemente:

– Aprecierea semnelor vitale, în special a frecvenței cardiace și a tensiunii arteriale, cu pacientul culcat și apoi în ortostatism, a modificării lor după 5 – 10 minute de stat în picioare; scăderea cu 10 – 15 mm Hg a maximei tensionale este anormală, mai ales dacă nici frecvența cardiacă nu a crescut semnificativ în scop compensator. La un adolescent sunt anormale în ortostatism valori ale tensiunii arteriale sistolice mai mici de 80 mm Hg sau o scădere a acesteia cu peste 30 mm Hg față de valorile din poziția culcat.

– Auscultația cordului (prezența unor disritmii, mai ales a bradicardiei, a unor sufluri valvulare aortice sau pulmonare, a suflului sistolic caracteristic din cardiomiopatia hipertrofică obstructivă) și a vaselor mari de la baza gâtului poate furniza elemente utile de diagnostic.

– Examenul neurologic complet adresat funcțiilor motorii, senzitive și senzoriale

Cel mai adesea la copiii evaluați clinic pentru o sincopă, examenul fizic este normal ca urmare și a principalelor etiologii (cauzele vegetative).

Teste de diagnostic

Direcționarea lor se va face pe baza datelor furnizate de examenul fizic și de anamneză.

1. *Teste de explorare a reflexelor vegetative cardiovasculare.* Cel mai utilizat este „tilt table test"; copilul culcat pe o masă mobilă, monitorizat ECG, TA și eventual puls oximetrie, este ridicat pasiv la 60°–90° și ținut astfel 5–10 minute (practic este o variantă mai sofisticată a simplei măsurări a TA în cele două poziții). Manifestările de tip sincopal pot să apară spontan sau provocate de administrarea de isoproterenol (acesta crește brusc rezistența vasculară sistemică, element urmat de un răspuns reflex vagal exacerbat). Sensibilitatea metodei atinge 80%. Se mai poate utiliza pentru declanșare manevra Valsalva.

2. *ECG standard și monitorizarea ECG.* Un traseu ECG standard poate depista prezența unei aritmii, a unei hipertrofii ventriculare, a unui bloc atrioventricular, a sindromului Q-T prelungit sau a celui de preexcitație tip WPW. Dacă se suspectează o tulburare de ritm, devine necesară monitorizarea ECG în ambulatoriu, fie continuă – tip Holter, fie cu declanșarea înregistrării de către pacient sau de către părinții acestuia în momentul apariției unor simptome.

Dacă sunt necesare, se vor face și studii electrofiziologice (ECG endocavitară, transesofagiană).

Testele de efort se practică la sportivi și la pacienții a căror simptomatologie este legată de efort.

3. *Alte investigații.* Paloarea și manifestările exacerbate de ortostatism impun efectuarea hemogramei. Prezența prodromelor, a aurei, a unor contracții tonico-clonice în timpul manifestărilor paroxistice, impune consult neurologic și efectuarea EEG. Nu este indicată practicarea de rutină a CT-cranian și a rezonanței magnetice cerebrale.

Hipoglicemia este rar cauză de sincopă, are un istoric de lipsă a unui aport oral alimentar, are prodrome cu amețeli, transpirații și nu are legătură cu poziția pacientului.

Determinările de rutină ale electroliților serici nu duc decât foarte rar la un diagnostic etiologic. Când există argumente clinice și ECG de boală cardiacă structurală, este utilă examinarea ecocardiografică.

Tratament

Există două aspecte: tratamentul manifestărilor acute sincopale și tratamentul efectuat în afara episoadelor sincopale.

Orientări terapeutice în timpul sincopei

Tratamentul este etiologic și simptomatic, ținând însă cont și de faptul că pacientul își poate reveni și singur, spontan, o dată ce elementul paroxistic responsabil își încetează acțiunea.

– Sincopele vasculare (vasodepresoare, vasovagale, hipotensiunea ortostatică): culcarea pacientului în decubit dorsal, administrarea de atropină, a derivaților săi sau de substanțe vasopresoare.

– Sincopele cardiace. În cazul asistoliei totale sau numai a celei ventriculare se va practica un șoc violent asupra cutiei toracice, masaj cardiac extern, stimulare electrosistolică transtoracică sau endocavitară. În torsada vârfului se utilizează stimularea electrosistolică sau administrarea de tahicardizante (exemplu: izoproterenol). Pentru fibrilația ventriculară, cea mai eficientă metodă rămâne defibrilarea electrică.

Orientări terapeutice în afara episoadelor sincopale

Tratamentul este dictat de frecvența lor, de cauză și de riscul potențial pentru pacient, fiind în esență etiologic și preventiv.

– Sincopele de origine vegetativă nu necesită de cele mai multe ori tratament cronic decât în măsura în care, prin frecvența episoadelor, se interferează cu activitatea zilnică a copilului și în special cu activitatea sa școlară. În etape succesive pot fi încercate: (a) creșterea aportului zilnic de apă (2–2,5 L) și sare, în ideea menținerii permanente a unei volemii mai ridicate; (b) administrarea de mineralcorticoizi (exemplu: fluorocortizon – Fluorinef, în doză de 0,1–0,3 mg/zi); (c) blocarea reflexelor vagale (exemplu: cu disopyramid – rythmodan, un antiaritmic din clasa I-A având efecte secundare anticolinergice puternice); (d) β-blocantele au efecte favorabile probabil prin atenuarea descărcărilor de catecolamine, ce duc apoi și la o reacție de echilibrare vagală însoțită de hipotensiune și bradicardie; (e) la pacienții având un tonus vagal crescut, administrarea de simpatomimetice cu durată lungă de acțiune și foarte rar montarea unui pace-maker.

Sportivii trebuie să-și reducă intensitatea efortului și să treacă la un antrenament discontinuu.

– Sincopele de origine cardiacă. În funcție de etiologie pot fi necesare: un tratament antiaritmic, punerea unui pace-maker, ablația chirurgicală sau prin cateterism a unui focar ectopic sau a unei căi de conducere anormale. Poate fi necesară în unele cazuri restrângerea activității fizice, corecția defectelor structurale.

Sincopa este o afecțiune multifactorială, cele mai multe episoade la copil sunt de natură vasculară printr-un sindrom vasodepresor, fiind de cele mai multe ori lipotimii și nu sincope veritabile. Anamneza atentă și examenul fizic permit încadrarea etiologică în majoritatea cazurilor. Investigațiile extensive sunt rar necesare și trebuie judicios orientate.

Bibliografie:

I. 1. Altemeier W.A. – *A Pediatrician's View: Just Tell me what I Need to Know*, în: *Pediatric Annals*, 26, 2, 74–76, 1997.

2. Iordăchescu F., Dumbravă D., Iordăchescu M. – *Aportul ecocardiografiei Doppler în evaluarea cardiopatiilor cu șunt stânga-dreapta la copil*. Teză de diplomă, U.M.F. „Carol Davilla" București, 1995.

3. Nouri S. – *Congenital Heart Defects: Cyanotic and Acyanotic*, în: *Pediatric Annals*, 26, 2, 92–98, 1997.

4. Suresh B. – *Peripheral Cyanosis in the Full-term Newborn (Abstract)*, în: *Pediatrics in Review*, 15, 4, 160–161, 1994.

II. 1. Gessner I.H. – *What Makes a Heart Murmur Innocent ?*, în: *Pediatric Annals*, 26, 2, 82–91, 1997.

2. Gidding S.S. – *Innocent Murmurs*, în: Stockman J.A. (ed.), *Difficult Diagnosis in Pediatrics*, W.B. Saunders Co., 91–98, 1990.

3. Harris J.P. – *Evaluation of Heart Murmurs*, în: *Pediatrics in Review*, 15, 12, 490–493, 1994.

4. Lehrer S. – *Understanding Pediatric Heart Sounds*, W.B. Saunders Co., 1992.

5. Park M.K. – *Auscultation*, în: Park M.K. (ed.), *The Pediatric Cardiology Handbook*, ed. a 2-a, Mosby-Year Book, 9–26, 1997.

6. Wiggins J.W., Berman S. – *Evaluation of Heart Disease*, în: Berman S. (ed.), *Pediatric Decision Making*, ed. a 3-a, Mosby-Year Book, 56–59, 1996.

III. 1. Gillette P.C., Garson A., Crawford F. – *Dysrhythmias*, în: Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. (eds.) – *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, Williams and Wilkins, 926, 1989.

2. Kugler J.D., Danford D.A. – *Management of Infants, Children and Adolescents with Paroxysmal Supraventricular Tachycardia*, în: *J. Pediatr.*, 129, 324–338, 1996.

3. Park M.K. – *Basic Arrhythmias*, în: Park M.K. (ed.), *The Pediatric Cardiology Handbook*, ed. a 2-a, Mosby-Year Book, 196–212, 1997.

4. Robinson B., Anisman P., Eshaghpuor E. – *Is that Fast Heartbeat Dangerous and what Should you Do about it ?*, în: *Contemporary Pediatrics*, 13, 9, 52–85, 1996.

5. Wiggins J.W., Berman S. – *Supraventricular Tachycardias*, în: Berman S. (ed.), *Pediatric Decision Making*, ed. a 3-a, Mosby-Year Book, 74–77, 1996.

IV. 1. Hohn A.R. – *Diagnosis and Management of Hypertension in Childhood*, în: *Pediatric Annals*, 26, 2, 105–110, 1997.

2. Hohn A.R. – *Guide book of Pediatric Hypertension*, 1994.

3. Rosuer B., Prineas R.J. – *Blood Pressure Nomograms for Children and Adolescents by Weight, Sex and Age in the U.S.A.*, în: *J. Pediatr.*, 123, 871, 1993.

V. 1. Hertault J., Bertinchant J.P. – *Lypothymies et Syncope*, în: *Impact Internat.*, 14, 23–31, 1988.

2. Krongrad E. – *Syncope and Sudden Death*, în: Emmanouilides G.C., Allen H.D., Riemenschneider T.A., Gutgesell H.P. (eds.): *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents including the Fetus and Young Adults*, ed. a 5-a, Williams and Wilkins, 1604–1608, 1995.

3. Park M.K. – *Syncope*, în: Park M.K. (ed.), *The Pediatric Cardiology Handbook*, ed. a 2-a, Mosby-Year Book, 261–265, 1997.

4. Scott W.A. – *Evaluating the Child with Syncope*, în: *Pediatric Annals*, 20, 7, 350–359, 1991.

23

BOLILE GASTROINTESTINALE

VĂRSĂTURILE PERSISTENTE

Dr. Florea Iordăchescu

Definiții

Vărsătura înseamnă expulzia forțată a conținutului gastric prin gură. Pentru clinician este important să stabilească dacă vărsătura apare ca o parte a unui proces autolimitat, benign, sau este simptomul unei boli majore. Vărsătura este un eveniment înalt-integrat, în principal somatic-motor, adesea precedat de greață, salivație crescută, icnet.

Regurgitația: este definită ca o mișcare pasivă a conținutului gastric în esofag; este adesea considerată sinonimă cu refluxul gastroesofagian (RGE), dar și vărsătura poate fi un simptom al RGE. Se diferențiază de vărsătură printr-o anamneză atentă: prin regurgitație se elimină cantități mici, fără jet, care nu influențează creșterea.

La radioscopie (fluoroscopie) apare ca o mișcare de du-te-vino („către-dinspre“) a substanței de contrast din stomac în esofag.

Greața este o senzație subiectivă indusă de stimuli emoționali sau viscerali, caracterizată printr-o dorință/necesitate iminentă de a vărsa.

Căile nervoase pentru greață pot fi similare cu cele ale vărsăturii, diferența constând în gradul stimulării sau al răspunsului:

– activare ușoară a căilor → greață;

– activare puternică → icnet, vărsătură.

Corelațiile motorii gastrointestinale ale greței:

– tonus gastric scăzut;

– peristaltica gastrică scăzută sau absentă;

– creșterea tonusului duodenului și jejunului proximal, cu reflux al conținutului duodenal în stomac (la unii pacienți).

Vărsătura este un fenomen activ care implică mai multe evenimente ce survin simultan:

– creștere rapidă a presiunii intraabdominale și intragastrice, secundară contracției diafragmului și a mușchilor abdominali;

– coborârea diafragmului duce la eliminarea completă a porțiunii intraabdominale a esofagului și ascensiunea cardiei (stomacului), ceea ce permite expulzia conținutului gastric;

– pilorul se contractă și împiedică scurgerea caudală a conținutului gastric;

– ridicarea palatului moale și închiderea glotei previne refluxul nazofaringian și aspirația pulmonară în timpul vărsăturii.

Vărsăturile explozive, în jet, sunt rezultatul undelor peristaltice gastrice intense, susținute; tipic, se asociază unor condiții care cauzează obstrucția ieșirii gastrice, ca stenoza hipertrofică de pilor (SHP), spasmul piloric.

Icnetul („itching") precede adesea vărsătura, și este o mișcare ritmică, neproductivă, caracterizată prin contracții spasmodice ale mușchilor expiratori simultan cu contracție abdominală și coborârea diafragmului.

Integrarea vărsăturii de către SNC

Vărsătura este controlată de două regiuni din bulb, distincte anatomic și funcțional:

– centrul emezei, localizat în formațiunea reticulară a bulbului;

– zona declanșată sau activată de chemoreceptori (CTZ = chemoreceptor trigger zone), localizată în *aria postrema* a planșeului ventriculului IV.

Centrul emezei integrează diversele răspunsuri care survin în timpul actului de vărsătură; este localizat aproape de alți centri care produc simptomele asociate vărsăturii: centrul respirației spasmodice (gaspului), centrii inspirator și expirator, nucleii salivatori, nucleii vestibulari, centrii bulbofacilitatori și bulboinhibitori. Vecinătatea anatomică ajută la coordonarea răspunsurilor autonome care apar în timpul vărsăturii: respirație rară, rapidă sau neregulată, bradicardie, fluctuații ale tensiunii arteriale. Centrul vărsăturii poate fi stimulat:

– de la periferie, *via* aferențe vagale și nervi simpatici din abdomen și alte părți ale corpului;

– prin impulsuri provenite din cortex;

– prin impulsuri mediate de către CTZ;

Este sensibil la stimulii chimici din circulație și funcționează ca un chemoreceptor emetizant, stimularea sa ducând la vărsătură prin integrarea cu centrul emezei. Spre deosebire de centrul emezei, CTZ nu răspunde la stimularea electrică, dar este stimulată (și cauzează vărsătură) de agenți ca: apomorfina (agonist opiaceu/dopamină), opiacee endogene, glicozizi digitalici, alte chimioterapeutice, ipeca, toxine bacteriene, metaboliți (uree, amoniu, corpi cetonici); agentul „emetic" endogen, proteina YY, eliberat din intestin și alte părți ale corpului, are efect umoral asupra CTZ.

Căile eferente ale actului vărsăturii sunt mediate de:

- nervul frenic, pentru mușchiul diafragm;
- nervii spinali, pentru mușchii intercostali și mușchii abdominali;
- fibre eferente viscerale din nervul vag, pentru mușchii faringelui, laringelui și stomacului.

Importanța clinică a vărsăturii

1. Vărsătura poate fi privită ca unul dintre sistemele de apărare ale corpului, care servește la:
   - înlăturarea toxinelor/toxicelor ingerate accidental;
   - prevenirea absorbției agenților potențial toxici;
   - protejarea intestinului de substanțe diareigenice;
   - protejarea mucoasei gastroduodenale la pacienții cu boală peptică, vărsătura putând scădea cantitatea de acid care vine în contact cu mucoasa ulcerată.
2. Există variații individuale importante ale pragului de provocare a emezei: unii indivizi varsă la cea mai ușoară stimulare, alții numai după o stimulare foarte puternică.

Abordarea clinică a vărsăturilor

1. Vărsătura este un semn important al multor boli ale sugarului și copilului:
   - poate fi o parte a unui complex de simptome în: sepsis, meningită, enterită infecțioasă.
2. Vârsta pacientului la prezentare sugerează diagnosticul diferențial, ghidează clinicianul în planificarea unei evaluări diagnostice corespunzătoare (tabelul 23.1).
3. La pacientul care varsă, clinicianul trebuie să vadă mai întâi dacă există complicații ce necesită corectare imediată (hipovolemie, dezechilibre electrolitice) și apoi să investigheze pentru cauze specifice.

Tabelul 23.1 – ***Etiologia vărsăturilor pe grupe de vârstă***

Boli/condiți	**Nou-născut**	**Sugar**	**Copil**
Obstrucție tract GI	Atrezie intestinală Stenoză intestinală Malrotația intestinului Volvulus Dop/ileus meconiu Boala Hirschsprung Imperforație anală Hernie încarcerată	Corpi străini SHP Malrotație/volvulus Duplicație tract GI Invaginație Diverticul Meckel Boala Hirschsprung Hernie încarcerată	Corpi străini Hematom duodenal Malrotație/volvulus Duplicație tract GI Invaginație Diverticul Meckel Boala Hirschsprung Hernie încarcerată Aderențe

Boli/condiţi	Nou-născut	Sugar	Copil
Infecţii/ inflamaţii GI	EUN RGE Ileus paralitic Peritonită Alergie la lapte (proteinele LV)	Gastroenterită RGE Pancreatită Apendicită Boală celiacă Ileus paralitic Peritonită	Gastroenterită Ulcer peptic
Boli infecţioase (non-GI)	Sepsis Meningită	Sepsis Meningită Otită medie Pneumonie Pertussis Hepatită ITU	Meningită Otită medie Faringită Pneumonie Hepatită ITU
Boli neurologice	Hidrocefalie Icter nuclear (kernicterus) Hematom subdural Edem cerebral	Hidrocefalie Hematom subdural Hemoragie intracraniană Mase: abces, tumoare	Hematom subdural Hemoragie intracraniană Tumoare cerebrală Alte leziuni inlocuitoare de spaţiu Migrenă Răul de mers/viteză Encefalopatia hipertensivă
Boli metabolice şi endocrine	Erori metabolice înnăscute (defecte ciclu-uree, tulburări metabolism, acizi organici) Hiperplazia congenitală de suprarenale Tetania neonatală	Erori metabolice înnăscute (galactozemie, intoleranţă la fructoză) Insuficienţă suprarenală Acidoză metabolică	Insuficienţă suprarenală Acidocetoză diabetică Sindrom Reye
Toxine/toxice		Aspirină Teofilină Digoxin Fier	Aspirină Teofilină Digoxin Fier Plumb Ipeca Toxiinfecţii alimentare Alte substanţe
Alte cauze			Anorexie nervoasă Bulimie Cauze psihogene Sarcină

(după: Ramos A.G., Tuchman D.N. – 1994)

Chei clinice pentru diagnosticul etiologic al vărsăturilor

Nou-născut

Cauzele cele mai probabile de vărsături persistente sunt: anomalii anatomice gastrointestinale, boli inflamatorii ale intestinului/enterita ulceronecrozantă (EUN), boli ale SNC.

Localizarea unei anomalii anatomice poate fi diferențiată în funcție de prezența sau absența bilei din intestin.

1. *Vărsăturile bilioase* la orice vârstă sugerează obstrucție intestinală; la nou-născut și la sugar ele pot sugera și infecție sistemică/EUN. Anomalii anatomice ale tractului GI care se pot manifesta cu vărsături bilioase + distensie abdominală în prima săptămână de viață includ: malrotație, volvulus, duplicații intestinale, atrezie intestinală, dop de meconiu/ileus meconial, hernie încarcerată, aganglionoză (boala Hirschsprung).

2. *Stenoza duodenală:* vărsăturile sunt bilioase sau nonbilioase, după cum sediul stenozei este deasupra sau sub ampula Vater; fără distensie abdominală, imagine radiologică caracteristică.

3. *Atrezia duodenală:* poate cauza vărsături bilioase sau nonbilioase, după sediu; se asociază cu alte anomalii congenitale: malrotație intestinală, pancreas inelar, imperforație anală, cardiopatii congenitale, retard de creștere intrauterină, iar 30% din pacienți au sindrom Down.

4. *SHP/membrană antrală:* în general se manifestă cu vărsături nonbilioase și își are debutul după un interval liber (2–4 săptămâni) față de naștere; rareori debutează în prima săptămână de viață. Se pot întâlni vărsături bilioase și în SHP, mai ales la debutul simptomatologiei (atât debutul precoce, din prima săptămână de viață, cât și vărsături bilioase la începutul simptomatologiei, au fost întâlnite, rar, în cazuistica proprie).

5. *EUN* se suspectează când predomină vărsăturile bilioase, distensia abdominală, asociate cu prezența de sânge în scaun (diareea poate să nu mai apară din cauza ileusului) și semne nespecifice de infecție sistemică: instabilitate termică, detresă respiratorie/perioade de apnee, letargie, șoc; predomină la prematuri, dar 10–20% din cazuri apar la nou-născutul la termen.

6. *Boli metabolice.* Erori înnăscute de metabolism (a se vedea și capitolul 26) sunt de suspectat în orice boală acută neonatală, dar mai ales la nou-născuții care prezintă vărsături persistente.

Elemente de anamneză care pot ajuta în diagnosticul unei tulburări metabolice: moartea precoce/neexplicată a unui frate, numeroase avorturi spontane ale mamei, consanguinitatea; semnele asociate sunt de ordin neurologic și includ letargie, hipotonie, convulsii recurente.

7. *Boli neurologice* precum hemoragie intracraniană, hidrocefalie, edem cerebral se suspectează la un nou-născut care prezintă, pe lângă vărsături, deficite neurologice difuze sau focale, creșterea rapidă a perimetrului cefalic, scăderea neexplicată a hematocritului.

Sugar

1. *Stenoza pilorică* (SHP): hipertrofie a mușchiului circular al pilorului care produce obstrucția ieșirii gastrice la nivelul canalului piloric.

Etiologie: necunoscută; există o incidență familială, astfel că 5–10% din sugarii ai căror părinți au avut SHP dezvoltă această boală; riscul de recurență cel mai mare este atunci când mama a avut SHP; băieții sunt mai frecvent afectați decât fetele, iar primii născuți este mai probabil să fie afectați decât frații următori.

Vărsăturile din SHP de obicei încep la vârsta de 2–3 săptămâni (după un „interval liber"); extreme: debut de la naștere sau de la 5 luni; sunt vărsături „albe" (nonbilioase; uneori bilioase la debut), în jet puternic și importante cantitativ (varsă mai mult decât cantitatea recent ingerată); scaunele sunt rare (pseudoconstipație); scădere ponderală prin deshidratare și malnutriție. La examenul fizic al abdomenului se poate observa peristaltica gastrică (sindrom de „luptă pilorică") vizibilă la perete, după supt; tumoarea (oliva) pilorică se poate palpa de către un clinician experimentat în epigastru, spre hipocondrul drept.

Modificări biologice: frecvent, alcaloză metabolică, din cauza pierderilor de H^+ și Cl^- prin vărsături.

Diagnosticul se bazează pe: anamneză (debutul caracteristic al vărsăturilor), pe examen fizic, pe ecografie abdominală, pe determinare Astrup ± radioscopie gastrointestinală cu substanță de contrast (de efectuat în cazuri îndoielnice).

2. *Refluxul gastroesofagian (RGE).* Definiție: disfuncție a esofagului distal, care permite returul frecvent al conținutului gastric în esofag; poate să apară până la 65% din sugari, altfel normali.

Mecanism: presiunea sfincterului esofagian inferior (SEI) este normală la majoritatea pacienților cu RGE, copii și adulți; tonusul scăzut al SEI nu mai este considerat un factor major în apariția RGE; se crede că refluxul este o consecință a unei relaxări spontane, inadecvate, a SEI: sfincterul se relaxează anormal, adică în alte momente decât după o deglutiție.

RGE este considerat „patologic" dacă simptomatologia persistă peste timpul așteptat de rezoluție (aproximativ 18–24 luni) și dacă apar complicații semnificative: oprirea creșterii, episoade recurente de bronhospasm, apnee sau pneumonie, esofagita de reflux.

Pacienții care tind să dezvolte reflux „patologic" includ pe cei care au: disfuncții ale SNC (paralizie cerebrală), boală pulmonară cronică (astm cronic, displazie bronhopulmonară), istoric de fistulă esotraheală și care fac complicații clinice semnificative/severe sau prezintă RGE rezistent la tratamentul cu medicație antireflux.

Esofagita de reflux trebuie suspectată la pacientul care regurgitează/varsă frecvent, este iritabil/agitat în timpul alimentației, refuză alimentația, nu crește, are sânge (ocult) în scaun, poziție ca în torticolis (sindrom Sandifer).

N.B. Diferența dintre un sugar normal care regurgitează și cel care are RGE este o chestiune de judecată clinică.

3. Ruminația. Este un diagnostic clinic, se caracterizează prin regurgitarea fără efort/pasivă a conținutului gastric în gură; pacienții pot mesteca (rumega) și reînghiți materialul regurgitat; această regurgitare survine în timpul sau la scurt timp după masă.

Mecanism, semnificație: s-a crezut că ruminația sugarului este o problemă de comportament sau psihologică, traducând o relație materno-infantilă tulburată; la copilul cu alterare neurologică, ruminația poate reprezenta o formă de autostimulare. Ea poate fi un simptom ce apare ca răspuns la esofagita de reflux, mai ales la copiii cu tulburări neurologice și RGE; ea mai poate apărea ca un obicei sau ca un răspuns condiționat. Pacienții care nu răspund la terapia antireflux pot beneficia de terapie comportamentală.

4. Alergia gastrointestinală:

a) Alergia la laptele de vacă (enteropatia indusă de LV) este o intoleranță alimentară care apare la sugar și în general se rezolvă pe la vârsta de 2–3 ani. Tabloul clinic asociază: vărsături, diaree, colici, pierderi GI de sânge și proteine, anafilaxie, semne dermatologice (dermatita atopică, urticarie, angioedem), semne respiratorii (sindrom Heiner: boală respiratorie cronică, cu infiltrate pulmonare/hemosideroză, wheezing, tahipnee, rinită cronică).

b) Gastroenterita eozinofilă (gastroenteropatia alergică) este diferită de enteropatia indusă de alimente; se notează infiltrare eozinofilică în diferite regiuni ale tractului GI, mai frecvent în cel proximal (exemplu: antrul gastric). Clinic, apare la orice vârstă, cu: anamneză de atopie, vărsături, semne de enteropatie exsudativă (cu pierdere de proteine: diaree, scădere ponderală, hipoalbuminemie), eozinofilie periferică neexplicată. Diagnosticul se pune pe argumentele expuse, plus examenul mucoasei intestinale (endoscopie pe tot tractul digestiv, biopsie și examen histologic). Tratament: prednison și/sau 5-PAS, cu durată în funcție de evoluția clinică și de biopsie. Urmărire: clinică/creșterea, prezența sângelui în scaun, biopsia de mucoasă intestinală.

Copil

Și la această vârstă vărsăturile persistente pot fi cauzate de anomalii anatomice, dar particulare pentru copil sunt: boala peptică, pancreatita, bolile neurologice, vărsăturile ciclice.

1. Ulcerul peptic la copilul mic se asociază cu vărsături. Semne: dureri epigastrice, pe la vârsta de 11 ani, care pot să apară noaptea și trezesc bolnavul din somn; se suspectează boala ulceroasă când există hematemeză, anemie feriprivă neexplicată, anamneză familială de boală ulceroasă; la examenul fizic/obiectiv: sensibilitate epigastrică la palpare, sânge (ocult) în scaun.

2. Pancreatita este cauză rară de vărsături, dar de luat în considerare la copilul cu traumatism abdominal recent. Semne: durere epigastrică care poate iradia în spate (la mijloc). Alte cauze de pancreatită acută (în afara traumatismului): infecții virale (oreion), medicamente (steroizi, azatioprină), anomalii congenitale ale ducturilor biliare/pancreatice, colelitiaza, hipetrigliceridemia, pancreatita ereditară (istorie familială de pancreatită).

3. Boli ale SNC cu hipertensiune intracraniană (tumori, alte cauze) se manifestă cu vărsături persistente, fără alte tulburări gatrointestinale sau sistemice. Pentru diagnostic trebuie făcut examenul neurologic complet, cu evidențierea chiar a unor modificări neurologice subtile (înclinarea corpului, ataxie); în plus, se recurge la imagistică.

4. Vărsăturile ciclice (periodice, sindromul periodic): episoade acute de vărsături care survin neregulat și durează de obicei 24 de ore; se pot însoți de semne autonome ca: letargie, adinamie („zace"); la unii pacienți vărsăturile pot duce la hipoglicemie, cetoză.

Între episoadele de vărsături, copilul este complet asimptomatic, normal. Vârsta la care se manifestă: între 2 – 4 ani, atacurile devenind mai puțin frecvente pe măsură ce copilul înaintează în vârstă.

5. Migrena abdominală: episoade de dureri abdominale și vărsături, cu durată de câteva ore; dacă durata atacului este mai lungă, situația este greu de diferențiat de vărsăturile ciclice. Cefaleea în timpul atacului abdominal și anamneza familială de cefalee migrenoasă pledează pentru migrenă. Pacienții pot dezvolta ulterior simptomele clasice ale migrenei.

6. Epilepsia abdominală: este rară și se caracterizează prin atacuri scurte de durere abdominale + letargie ± vărsături; frecvent se asociază semne de disfuncție autonomă: transpirații, paloare sau roșeață (flushing), tahicardie. EEG în timpul atacului confirmă diagnosticul.

7. Cauze diverse. Semne sistemice asociate vărsăturilor aduc informații valoroase despre etiologia acestora: febra, durerile, diareea sau constipația, icterul.

a) Boala genito-urinară se suspectează când se asociază vărsături, durere în flancul abdominal sau hipogastrică, disurie/micțiune urgentă.

b) Ingestia de toxice: de suspectat la un debut acut cu vărsături.

c) Hemoragia digestivă superioară produce vărsătură prin iritația mucoasei digestive sau ca o reacție la prezența unor volume mari de sânge intraluminal. Cauze de hematemeză: varice esofagiene, sindrom Mallory-Weiss (ruptură/fisură a mucoasei la joncțiunea esogastrică, secundară unor vărsături/icneli prelungite, puternice), gastrită, boală peptică; și sângele înghițit (epistaxis, hemoragie bucofaringiană) poate produce hematemeză.

d) Ulcerul canalului piloric poate produce vărsături prin pilorospasm.

e) Hematomul duodenal post-traumatism abdominal (D_{1-2}): acumularea de sânge în perete, cu obstrucția lumenului și vărsături.

f) Obstrucția intestinală prin aderențe: cauzează vărsături bilioase și este de suspectat la pacienții cu antecedente de chirurgie abdominală.

g) Sindromul de arteră mezenterică superioară se produce prin obstrucția mecanică a D_3 care trece între artera mezenterică superioară (situată anterior) și coloana vertebrală. Semne: greață, anorexie, dureri abdominale, vărsături bilioase. Cauze favorizante: antecedente de intervenție chirurgicală/ortopedică, repaus prelungit la pat, scădere marcată în greutate.

Examenul fizic

1. Vărsăturile pot duce la hipovolemie, manifestată prin semne de deshidratare: FA deprimată, scăderea turgorului/elasticității cutanate, uscăciunea gurii, absența lacrimilor, oligurie.

2. Aspectul sau poziția copilului pot sugera diagnosticul: copilul încovoiat, cu genunchii flectați la piept sugerează iritație peritoneală.

3. Distensia abdominală, peristaltica vizibilă la perete, zgomote intestinale sugerează obstrucție intestinală.

4. Abdomen: de căutat și notat mase anormale/organomegalia, zone de apărare sau de sensibilitate ale peretelui.

5. „Oliva“ din SHP: de căutat în cadranul superior (hipocondrul) drept.

6. Tumoarea de invaginație intestinală: de căutat la copiii cu dureri abdominale colicative, vărsături, scaun cu sânge, ca o masă în formă de cârnat, sensibilă, în cadranul superior drept + semnul Dance (cadranul inferior drept: gol, fără conținut intestinal).

7. Fecaloame: cantități mari de fecale tari, în ampula rectală (la tactul rectal) + tonus scăzut al sfincterului anal.

8. Boala Hirschsprung: istoric de constipație + tonus crescut al sfincterului anal + ampula rectală goală.

9. Sânge pe deget la tușeul rectal: boală inflamatorie intestinală, boală peptică.

Investigații de laborator

După cum s-a văzut, cauzele și mecanismele vărsăturilor la sugar și copil sunt multiple; originea stimulului de vărsătură poate fi localizată oriunde în corp. Ca atare, explorarea în procesul de investigare trebuie să se focalizeze pe condițiile diagnostice specifice, legate de vârstă:

– determinări electroliți/Astrup: pentru aprecierea tipului și severității deshidratării;

– urină: examen citobacteriologic pentru diagnosticarea unei ITU, aminoacizi/acizi organici pentru boală metabolică.

– acidoza metabolică recurentă (episodică), neexplicată, impune explorare pentru boală metabolică (plasmă/ser): aminoacizi, amoniemia;

– teste pentru funcție hepatică, inclusiv glicemia;

– amilaze, lipaza în ser: crescute în pancreatita acută (amilazele revin la normal în câteva zile, lipazele rămân crescute mai multe zile; deci un nivel normal al amilazelor serice nu exclude diagnosticul de pancreatită); enzime pancreatice persistent crescute sugerează pancreatită cronică și posibilitatea unor pseudochisturi pancreatice.

Imagistica

1. Ultrasonografia este prima testare în SHP, după multe opinii; chestiunea este discutabilă, deoarece la aproximativ 2/3 din sugarii care varsă, ecografia este negativă și este necesară o radioscopie gastrointestinală ulterioară, astfel încât efectuarea ambelor examene crește costul explorării/pacient, fără să amelioreze semnificativ promptitudinea diagnostică.

2. Radiografia abdominală simplă efectuată în poziția culcat și în picioare sau în decubit lateral stâng este necesară pentru depistarea malformațiilor anatomice și a leziunilor obstructive, mai ales la pacienții cu vărsături bilioase:

– nivelurile hidroaerice sugerează obstrucția, dar ele sunt nespecifice, putând fi întâlnite și în gastroenteritele simple;

– pneumoperitoneul (aer liber în cavitatea peritoneală) indică perforație digestivă.

3. Radiografia gastrointestinală cu bariu este valoroasă pentru studiul tractului GI superior și are valoare limitată pentru intestinul distal (pentru că materialul de contrast se diluează prin secrețiile intestinale).

4. Clisma baritată trebuie făcută pentru detectarea unei obstrucții intestinale distale și poate fi folosită terapeutic în caz de invaginație intestinală (dezinvaginare).

5. Alte studii de imagistică: urografia intravenoasă, scan izotopic, CT-scan, rezonanță magnetică, sunt de ajutor în anumite cazuri, alături de ultrasonografie, mai ales când se suspectează mase sau abcese intraabdominale.

Endoscopia este de luat în considerare când se suspectează boli inflamatorii, ca: esofagita de reflux, ulcerul peptic, gastroenterita eozinofilă, boala inflamatorie intestinală.

Consultul de specialitate, precum cel psihiatric sau psihologic, este recomandat în caz de istoric care sugerează tulburări de comportament: anorexia nervoasă, bulimia, vărsături psihogene sau ruminație;

consult chirurgical pentru suspiciunea de obstrucție intestinală și alte condiții/boli ce ar putea beneficia de intervenție operatorie.

Complicațiile vărsăturilor:

– hipovolemie cu deshidratare și dezechilibre electrolitice, alcaloză metabolică;

– scădere ponderală, malnutriție proteino-energetică, când vărsăturile se prelungesc;

– sindrom Mallory-Weiss;

– ruptura de esofag = sindromul Boerhaave;

– pneumonia de aspirație/wheezing recurent sau cronic.

Tratament

1. Inițial: corectarea volemiei și a tulburărilor electrolitice, pe cale orală sau IV; vărsături + diaree: rehidratare orală, cu administrare constantă în doze mici (vezi „Deshidratările“ în capitolul 26).

2. Vărsături bilioase și suspiciune de obstrucție intestinală: nimic *per os* (NPO), tub nazogastric permanent și aspirație intermitentă, lichide IV cu volum și compoziție după deficitul existent și pierderile persistente; în plus, consult chirurgical!

3. Terapia farmacologică:

a) La majoritatea pacienților cu vărsături, terapia antiemetică nu este necesară! Majoritatea vărsăturilor sunt cauzate de gastroenterite acute sau alte boli acute (faringite, otită etc.), boli scurte, autolimitate, care se tratează etiologic și dietetic (hidratare).

b) Situațiile medicale în care sunt indicate droguri antiemetice: vărsăturile postoperatorii, răul de mers/viteză (tren, automobil, etc), vărsături prin droguri citotoxice sau postiradiere, tulburări de motilitate GI (exemplu: RGE).

c) Sunt șapte categorii de medicamente folosite pentru tratamentul greții/vărsăturilor: antihistaminicele, antagoniști ai dopaminei, steroizii (în insuficiența suprarenală), canabinoidele, benzodiazepinele, antagoniști ai serotoninei, anticolinergicele; acestea acționează pe diferiți receptori din creier/corp, iar eficacitatea lor este variabilă, după cauza primară a simptomului.

– Antihistaminicele blocante de receptori H_1 sunt utile în tratamentul răului de mișcare sau al vărsăturilor secundare tulburărilor vestibulare: difenhidramina (Benadryl), dimenhidrinat.

– Anticolinergicele au aceleași indicații; dintre ele, scopolamina se poate folosi pe cale transdermală (sub formă de mici petice/plasturi aplicate pe piele).

– Substanțe cu acțiuni antihistaminice și anticolinergice: clorpromazina, fenotiazinele scad semnalele aferente din intestin spre centrul emezei și transmisia dopaminică în CTZ; se folosesc pentru a trata greața și vărsăturile produse de medicație, radiații, gastroenterite; efecte secundare: sedare, reacții extrapiramidale, icter (colestază), discrazii sanguine.

– Vărsăturile ciclice: menținerea hidratării prin perfuzie IV (apariția cetozei prelungește simptomele), fenotiazine: la început, parenteral sau rectal (nu PO !).

– Vărsăturile secundare radio/chimioterapiei ar fi produse prin stimularea aferentelor vagale, cu eliberare de serotonină din celulele enterocromafine ale peretelui tractului GI; serotonina este un neurotransmițător care declanșează reflexul de vărsătură; inhibitori ai 5-HT3 (hidroxitriptamină = serotonină), precum ondansentron, blochează aferențele vagale care eliberează serotonina.

4. Tratamentul RGE (inclusiv medicația antireflux)

a) Poziționarea (pentru sugari). Terapia tradițională, de a plasa copilul într-un scaun în poziție semișezândă, cu scopul de a reduce cantitatea RGE, a fost evaluată pe baza studiilor cu măsurarea pH-ului esofagian; s-a demonstrat că această poziție nu scade RGE. Studii comparative/controlate, cu copilul în poziție șezândă sau în decubit ventral și cu capul ridicat (la aproximativ 30°), au arătat că în poziția pe burtă și cu capul ridicat se observă episoade mai scurte și mai puține de RGE. La copiii mai mari și la adolescenți, poziția ridicată (ortostatismul, mersul) ajută la depășirea RGE; ridicarea capului în timpul somnului poate fi, de asemenea, utilă.

b) Alimentația cu mese mai frecvente și mai mici este de ajutor la orice grupă de vârstă; la sugar/copil mic, se poate recurge la alimentație nasogastrică (enterală) cu picătura/continuă; în cazul în care copilul nu începe să crească în greutate în primele 7 zile de nutriție enterală cu debit continuu (NEDC), nu va beneficia de perioade mai lungi cu acest traament! Îngroșarea alimentației nu are efect asupra timpului/duratei de reflux, dar este posibil să scadă numărul episoadelor de vărsături, durata perioadelor de veghe și de țipăt. Sunt de evitat (la copil, la adolescent, la adult): cofeina, băuturile carbogazoase, alimentele acide, guma de mestecat, fumatul.

c) Farmacoterapia (cu durată de 6 săptămâni – 3 luni):

Antiacide/antagoniști (blocanți) H_2 receptori: cimetidina, ranitidina scad cantitatea de acid prezent în conținutul gastric și reduc esofagita; mulți pacienți continuă să fie simptomatici în timpul tratamentului sau fac recădere când acesta este întrerupt (aceasta este valabil nu numai pentru tratamentul antiacid).

Inhibitori pompă-proton (Omeprazole) sunt indicați în cazurile severe de esofagită prin RGE.

Metoclopramid: agent antiemetic antidopaminergic, blochează receptorii dopaminici din CTZ, influențând controlul central pentru greață și vărsături; crește ușor presiunea de repaus a SEI și crește rata de evacuare gastrică. Are efecte colaterale (la 10–35% din pacienți), legate de acțiunea antidopaminergică: somnolență sau agitație, reacție extrapiramidală observată frecvent la copii (rigiditate + durere la gât, trismus, crize oculogire). Unii specialiști apreciază eficacitatea metoclopramidului în tratamentul RGE la copil, alți autori argumentează că la doze obișnuite este ineficace și ar putea fi necesare doze mai mari pentru a obține rezultate terapeutice (dar se crește, astfel, incidența efectelor colaterale). Doze: 0,5 mg/kg/zi, PO, IV, divizat înainte de fiecare masă sau la 4–6 ore.

În concluzie, diferența dintre dozele eficace și cele toxice este insuficientă pentru a justifica continuarea folosirii metoclopramidului la pacienții sub vârsta de 20 de ani.

Domperidon (Motilium): este un medicament mai sigur, care blochează receptorii dopaminici centrali *(aria postrema)* și din intestin (antagonist dopaminic mai nou); biodisponibilitatea sa este mai mică, din cauza metabolizării în peretele intestinal și în ficat. Intră în creier mai puțin ușor decât metoclopramidul, din care cauză efectele colaterale pe SNC sunt mai mici.

Este mai eficient decât metoclopramidul în prevenirea greții și vărsăturilor la copiii care primesc terapie citotoxică ciclică. Se administrează pe gură și rectal (supozitoare). Doze: oral, 1 mg/kg/zi, divizat la 4–8 h (sau 0,2–0,4 mg/kg/doză, repetate la 4–8 h); supozitoare, 4 mg/kg/zi.

Bethanecol este un ester stabil al colinei, cu acțiune selectivă pe receptorii muscarinici (agonist muscarinic); este înrudit cu methacolina, dar are durată mai lungă de acțiune. În tratamentul RGE, scade numărul episoadelor de vărsături (comparativ cu *placebo*); crește presiunea SEI la peste 90% din pacienți. Nu se cunosc efecte colaterale la copil, dar produce cefalee, durere abdominală, HTA la adult. Dozaj: 0,6 mg/kg/zi, divizat în 3 doze, PO; 0,15–0,2 mg/kg/zi, SC.

Cisapride (prepulside) este o benzamidă cu acțiune prokinetică ce amplifică eliberarea de acetilcolină la nivelul nervilor postganglionari din plexul mienteric; nu are proprietăți dopamino-blocante și, deci, nu produce efecte colaterale, dar accentuează peristaltica antroduodenală și inhibă refluxul gastroesofagian. La copil este eficace pentru prevenirea RGE și ameliorează evacuarea materialului refluat din esofag.

Ondansentron și alți antagoniști ai 5-HT-3 receptorilor blochează acțiunea depolarizantă a serotoninei asupra neuronilor vagali aferenți în tractul GI, cât și în creier (CTZ); nu are acțiune antidopaminergică, fiind lipsit de toxicitatea extrapiramidală obișnuită.

d) Tratamentul chirurgical (fundoplicatura gastrică) este indicat când simptomatologia persistă și se însoțește de esofagită, sângerare digestivă, boală respiratorie severă. Operația are rezultate bune, iar rata recăderilor variază între 3–40%, după 4–9 ani de la operație. Complicații postoperatorii: disfagia, incapacitatea de râgâit și vărsătură, sindromul dumping. Alimentația nazojejunală (NEDC) este o alternativă temporară la chirurgie.

Investigațiile și atitudinea în refluxul gastroesofagian:

– Multiplicitatea investigațiilor pentru RGE sugerează că nici una nu este în întregime satisfăcătoare.

– Ceea ce este foarte clar este că *simpla demonstrare a refluxului în timpul examenului radiologic al tractului digestiv superior nu este o indicație pentru tratament,* decât dacă este de un grad semnificativ și se însoțește de simptome corespunzătoare.

– Scintigrafia, monitorizarea pH-ului esofagian, endoscopia și biopsia esofagiană sunt toate investigații invazive, care nu se justifică la marea majoritate a celor cu reflux, care altfel sunt sănătoși.

– Prognosticul benign al RGE, în absența herniei hiatale, justifică o atitudine conservatoare în ceea ce privește investigațiile și tratamentul.

– Sugarii cu reflux, fără hernie hiatală și fără esofagită, răspund bine la simpla îngroșare a alimentelor cu agenți ca făina de semințe de carabe (Carabel, Nestargel – fără valoare calorică) sau cu făină de orez, respectiv la terapie posturală – în absența răspunsului la îngroșarea alimentației.

– Esofagita documentată este indicație pentru supresia acidității gastrice cu un antagonist H_2-receptori (ranitidină, cimetidină) în cazurile ușoare/moderate sau cu inhibitori ai pompei de protoni (omeprazol) în cazurile severe, alături de un agent prokinetic (cisapride).

– Cei care nu răspund la aceste măsuri trebuie reexaminați, putându-se evidenția o hernie hiatală; chiar și în această situație, majoritatea răspund la terapia posturală.

– Dacă simptomatologia persistă (vărsături ± sângerare/alte semne de esofagită + boală respiratorie severă): de luat în considerare tratamentul chirurgical.

– Asigurarea și sfătuirea părinților în legătură cu tehnicile de alimentație și de poziționare sunt foarte importante pentru aceia ai căror sugari au o istorie benignă, cresc bine și nu au probleme respiratorii.

– Pentru pediatru, cel mai important aspect al abordării sugarilor cu RGE este să nu se grăbească, deoarece aceste tulburări se vor rezolva cu timpul și prin poziționarea pe o perioadă mai lungă de timp; creșterea constantă în greutate și starea generală bună sunt criteriile de folosit în a aprecia oportunitatea începerii unei evaluări diagnostice.

Bibliografie:

1. Dodge J.A. – *Vomiting and Regurgitation*, în: *Pediatric Gastrointestinal Disease*, Walker et. al. (eds.), B.C. Decker Inc., 1991.

2. Ramos A.G., Tuchman D.N. – *Persistent Vomiting*, în: *Pediatrics in Review*, 15 : 1, 24–31, 1994.

3. Shelov S.P. – *Gastroesophageal Reflux (Abstract)*, în: *Pediatrics in Review*, 15 : 7, 292, 1994.

DIAREEA ACUTĂ INFECȚIOASĂ (GASTROENTERITELE ACUTE)

Dr. Florea Iordăchescu

Generalități, definiție

Diareea acută se definește ca o modificare brutală a eliminărilor fecale, scaunele devenind mai frecvente și de consistență mai scăzută (moi sau lichide). Este o boală cu debut acut, cu durată mai mică de 10 zile, manifestată prin febră, diaree și/sau vărsături, în care nu există o cauză evidentă pentru aceste simptome; aceasta arată că diagnosticul de gastroenterită acută este adesea, mai ales la debut, un diagnostic de excludere.

Oricare ar fi etiologia, localizarea atingerii intestinale (intestin subțire sau colon) și suportul fiziopatologic al afecțiunii, consecința anomaliilor organice și funcționale ce caracterizează boala este una și aceeași: creșterea conținutului scaunelor în apă și electroliți; deci orice diaree acută se caracterizează prin creșterea pierderilor hidroelectrolitice fecale și risc de deshidratare.

Aceste boli reprezintă, alături de infecțiile respiratorii, una dintre cauzele cele mai importante de morbiditate și mortalitate infantilă în țările cu nivel socio-economic scăzut.

Tratamentul este esențialmente dietetic; antibioterapia este rareori indicată.

Etiologie

Diareile acute ale copilului sunt, practic, întotdeauna legate de o **infecție intestinală:** bacteriană, virală sau parazitară.

1. Bacterii:

- diferite tulpini de *E. coli:* enterotoxigen (ETEC), enteroinvaziv (EIEC), enteropatogen (EPEC), enteroaderent (EAEC);
- *Salmonella, Shigella, Yersinia;*
- *Campylobacter jejunii;*
- *Vibrio cholerae;*
- alți agenți microbieni: *Klebsiella, Pseudomonas, Enterobacter, Citrobacter, Clostridium.*

2. Virusuri: rotavirusuri, adenovirusuri, virusurile Norwalk, altele (enterovirusuri, coronavirusuri, astrovirusuri, minireovirusuri, calcivirusuri).

3. Protozoare: Giardia lamblia, Cryptosporidium.

Diareea parenterală: asocierea diaree – infecție parenterală (îndeosebi otică și urinară) este o constatare clinică frecventă. De regulă este o accelerare moderată a tranzitului intestinal, fără a se putea vorbi de un veritabil sindrom diareic, neexistând vreo relație fiziopatologică între aceste manifestări.

Epidemiologie

Indiferent de agentul etiologic, contaminarea se face pe cale orală: prin contact direct (mâini murdare/calea fecal-orală) și indirect, prin apă/alimente contaminate; în ambele situații este vorba de un defect sau de lipsă de igienă. Rotavirusul se elimină în fecale și transmiterea fecal-orală este dovedită și prin faptul că mulți dintre părinții copiilor care au avut diaree cu rotavirus au făcut gastro-enterită ușoară; răspândirea epidemică sezonieră a infecției în țările dezvoltate a dus la prezumția că rotavirusul se răspândește și pe cale respiratorie.

Terenul (indivizii susceptibili): în toate țările, diareile survin mai ales la copil; vârsta de maximă frecvență este între 6 luni și 2 ani, din cauza unei receptivități intestinale particulare pentru agenții patogeni a acestor copii. Frecvența maximă a gastroenteritei cu rotavirus este între 3–15 luni, cu multe cazuri până la vârsta de 24 de luni; sub 3 luni, sugarii sunt protejați prin anticorpi materni, iar pe la 24 de luni majoritatea copiilor au anticorpi serici față de rotavirus.

Rezistența naturală față de agenții infecțioși depinde de factorii de protecție nonspecifici (aciditatea gastrică, motilitatea intestinală, microflora endogenă) și specifici (bariera imunitară intestinală, producția de anticorpi); la copilul mic, acești factori de protecție antiinfecțioasă sunt deficitari, îndeosebi în situația de malnutriție. Alimentația la sân asigură un aport de factori de rezistență la infecții: nonspecifici (lactoferina, factorul bifidus, lactoperoxidaza, lizozimul, complementul, interferonul) și specifici (IgA secretor); de aici, rolul important al acesteia în prevenirea diareilor acute la copil.

Germenii implicați:

– în climatul temperat/țările dezvoltate domină infecțiile virale, îndeosebi rotavirusul (până la 70%, în medie 34%, din episoadele de diaree la copiii sub 2 ani spitalizați pentru diaree severă, respectiv 40–50% din cazurile de diaree sub 5 ani internate în spital, fiind tipul endemic predominant de diaree virală și având caracter epidemic iarna/primăvara); sunt frecvente și infecțiile bacteriene, în ordine: *Campylobacter jejunii, Salmonella, Yersinia, E. coli, Shigella.*

– în țările în curs de dezvoltare, predomină infecțiile cu *E. coli* și *Shigella;* probabil și în aceste zone infecția cu rotavirus este cea mai frecventă; vibrionul holeric produce cazuri izolate (sporadice).

– în climatul tropical și subtropical/țări subdezvoltate sau în curs de dezvoltare: mari epidemii de holeră; predomină infecțiile bacteriene și parazitare.

Fiziopatologie

A. Din punctul de vedere al **mecanismului de producere,** diareile (îndeosebi cele bacteriene) pot fi împărțite în *diarei secretorii* (enterotoxigenice) și *diarei invazive* (inflamatorii/citotoxice).

Tabelul 23.2 – ***Tipuri de diaree acută și germenii patogeni asociați***

Diaree secretorie/enterotoxică	**Diaree inflamatorie/enteroinvazivă**
Caracteristici: diaree apoasă/voluminoasă, absența leucocitelor în scaun	Caracteristici: sindrom dizenteric (semne clinice, scaune cu sânge), leucocite și eritrocite în fecale
Toxiinfecții (intoxicații) alimentare: – „Toxicoze" (nu sunt infecții): stafilococul auriu, *Bacillus cereus;* – Toxiinfecție: *Clostridium perfringens.* Gastroenterite: – ET *E. coli;* – *Vibrio cholerae;* – Rotavirus; – Virusul de tip Norwalk; – *Cryptosporidium parvum;* – *Giardia lamblia;*	*Shigella* *Salmonella* *Campylobacter jejuni* *Yersinia enterocolitica* EI *E. coli* *Clostridium difficile* *Entameba histolytica*

(după: Northrug R.S., Flanigan T.P. – 1994)

1. Diareile secretorii sunt modulate de o enterotoxină produsă în intestin de către bacteria infectantă sau prezentă în alimente și ingerată ca o toxină preexistentă (preformată). Bacteria colonizează intestinul subțire, dar nu-l invadează și nu distruge enterocitele.

Din punct de vedere **patogenic:**

– colonizarea intestinală este urmată de multiplicarea bacteriilor și de producerea de enterotoxine, care se leagă de receptorii de pe suprafața enterocitelor, acționând la nivelul criptelor intestinului subțire proximal;

– multe dintre ele stimulează adenilat-ciclaza (toxina vibrionului holeric, toxina termolabilă a *E. coli*), altele activează guanilat-ciclaza (toxina termostabilă a *E. coli*), provocând un flux de electroliți și de apă la nivelul celulelor criptice (ionul motor este Cl); creșterea calciului intracelular, cu pierdere de K și Cl, este provocată de enterotoxina *Clostridium difficile.*

Această stimulare determină hipersecreție de lichid izoton în celulele criptice/cripte, care depășește capacitatea de absorbție a intestinului; reabsorbția Na și glucozei nu este perturbată.

Din punct de vedere **clinic:**

– absența semnelor sistemice: febră, mialgii etc.;

– absența semnelor de iritație locală/intestinală: tenesme;

– fără semne de inflamație intestinală: absența sângelui (eritrocite, leucocite) în scaun;

– diareea este apoasă, voluminoasă;

– frecvent se însoțește de greață, vărsături.

Din punct de vedere **terapeutic** și **evolutiv:**

– înlocuirea continuă, lichidiană și electrolitică, este de importanță primară, iar rehidratarea orală este foarte eficientă (pentru că absorbția intestinală nu este afectată);

– boala se rezolvă în 3–7 zile, infecțiile sunt cu totul benigne, cu excepția pierderilor lichidiene importante; dacă se mențin hidratați, copiii au apetit bun, nu arată bolnavi.

Mecanismul diareii în gastroenterita virală este legat de leziunile structurale produse de virusuri: invadarea și liza enterocitelor din intestinul subțire proximal, urmate de atrofie vilozitară moderată sau severă; consecutiv, apar deficite enzimatice prin alterarea dizaharidazelor din marginea în perie a enterocitelor, asociate cu anomalii ale transportului glucoză-sodiu; este stimulat și AMP ciclic, cu hipersecreție în cripte. Deci, în modelul viral de producere a diareii există malabsorbție pentru apă, electroliți și hidrați de carbon, alături de o componentă secretorie. Din punct de vedere clinic, nu se poate face distincția etiologică între diferite virusuri; toate produc diaree apoasă, fără sânge în scaun; nu produc crampe. Rotavirusurile sunt cea mai importantă cauză de diaree severă cu deshidratare, în toate țările; mai rar produc diarei ușoare sau infecții asimptomatice. Din punct de vedere terapeutic, rehidratarea orală este eficace în majoritatea cazurilor de diaree virală.

2. Diareea invazivă se însoțește de inflamația mucoasei intestinului, putând ajunge la ulcerații și necroze; penetrația bacteriei în enterocite se produce esențialmente în intestinul subțire distal și în colon.

Din punct de vedere **patogenic** există o tulburare a absorției Na și a apei (absorbție inhibată) în intestinul subțire distal și o fugă/exsudație electrolitică prin inflamație; tulburarea afectează vilozitățile intestinale.

Din punct de vedere **clinic:**

– prezența semnelor sistemice: febră, mialgii, artralgii, iritabilitate, scăderea/pierderea apetitului;

– crampe, dureri abdominale, tenesme;

– diareea: scaune frecvente, în cantități mici, mucoase, sanguinolente (leucocite + eritrocite la examenul microscopic, sau sânge vizibil cu ochiul liber); uneori, scaune voluminoase, capabile să deshidrateze copilul.

Din punct de vedere **terapeutic** și **evolutiv:**

– necesitatea antibioterapiei, după etiologie; rezistența la antibiotice este frecventă;

– necesitatea rehidratării, adesea pe cale IV, fără aport oral (din cauza scăderii absorției Na, glucozei, apei);

– evoluția: în funcție de etiologie.

Important: aceste tipuri clinice distincte, clasice, ajută la diferențierea etiologiei, dar sunt departe de a fi specifice; același microorganism care provoacă în mod tipic un tip invaziv/inflamatoriu de boală poate cauza, de asemenea, un model secretoriu sau viral (de exemplu, unele sușe de *Salmonella* și *Shigella* pot fi la originea unei diarei secretorii, prin secreția unei toxine care activează adenil-ciclaza în intestinul subțire proximal). De aceea, epidemiologia unui caz, mai degrabă decât prezentarea clinică, poate fi adesea mai importantă pentru prezicerea etiologiei.

B. Consecințele diareii

1. Intestinul are un rol important în menținerea echilibrului hidroelectrolitic al organismului; diareile acute pot fi la originea unei depleții hidroelectrolitice.

Un volum de apă echivalent cu 1/2 din apa compartimentului extracelular este absorbit zilnic la nivelul jejunului, ileonului, și colonului. În condiții fiziologice, excreția hidroelectrolitică fecală este slabă (3–10% din totalul pierderilor hidrice zilnice). Intestinul este sediul unor permanente mișcări de apă și elecroliți, de secreție și absorbție; capacitățile de absorbție permit economisirea de către organism a celei mai mari părți din apa și electroliții care provin din alimentație și din secrețiile digestive. Indiferent de tipul fenomenelor (absorbție sau secreție), mișcările apei sunt totdeauna pasive, ele urmând sensul și direcția schimburilor electrolitice, îndeosebi ale Na (a se vedea si „Apa și electroliții", în capitolul 26). Echilibrul între aceste fenomene de absorbție și secreție electrolitică condiționează și caracterizează **ciclul enterosistemic al apei**. Orice diaree acută produce o tulburare a acestui ciclu prin dereglarea proceselor de absorbție sau de secreție ale electroliților, în principal ale Na (în diareile inflamatorii/invazive) și ale Cl (în diareile toxice/secretorii), putând surveni:

a) Inhibarea absorbției, în general prin leziuni enterocitare (pe vilozități, în intestinul subțire distal): infecții bacteriene și virale, în **tipul enteropatogen/enteroinvaziv** de diaree; la aceasta se adaugă fuga hidroelectrolitică fecală prin reacție inflamatorie/exsudativă în infecțiile cu germeni enteroinvazivi.

b) Hipersecreție prin activarea adenilat-guanilat-ciclazei de către o toxină bacteriană în celulele criptelor intestinului subțire proximal, în **tipul enterotoxic** de diaree.

Consecința acestor tulburări de absorbție sau secreție hidroelectrolitică este o pierdere anormală de apă și de electroliți prin scaune, depleție ce poate duce la o deshidratare acută:

- în general, deperdiția hidroelectrolitică produce o deshidratare de tip hiponatremic (hipoton);

- mai rar, consecința acestor pierderi hidroelectrolitice este o deshidratare de tip hipernatremic (hiperton), ceea ce se observă în diareile acute foarte severe și/sau când alimentația precedentă diareii este hiperosmolară (bogată în sare și hidrați de carbon); riscul de deshidratare hipernatremică este mult mai mic la sugarii alimentați cu formule hipoosmolare sau la cei alimentați la sân.

Prin diaree se pierd Na, Cl, K și bicarbonat. Importanța pierderilor electrolitice în diareile acute ale copilului este puțin cunoscută; există o mare variație a eliminărilor electrolitice și hidrice fecale, în funcție de etiologia și durata evoluției sindromului diareic. În general, pierderile sunt exprimate în termeni de concentrație a electroliților în scaune, și nu de debit fecal.

2. Orice diaree acută poate fi la originea unei malabsorbții intestinale și/sau a unei intoleranțe (alergii) la proteinele alimentare.

Leziunile epiteliale, cu diminuarea activității dizaharidazice, alături de tulburările de motilitate intestinală antrenează mai ales o malabsorbție pentru hidrații de carbon. Cel mai frecvent sunt interesate dizaharidele, în primul rând lactoza: intoleranță secundară la lactoză, prin afectarea lactazei la nivelul microvilozităților (marginea în perie) enterocitelor vilozitare; mai puțin frecvent este interesată zaharoza: intoleranță secundară la zaharoză (sucroză, zahăr) prin deficiența zaharazei (sucrazei); excepțional este afectată absorbția glucozei: intoleranță secundară la glucoză. Datele clinice și paraclinice arată că toleranța la glucide rămâne totuși ridicată, iar malabsorbția amintită este în general tranzitorie, de scurtă durată (câteva zile) și nu contraindică decât rareori administrarea orală de hidrați de carbon, inclusiv lactoza și polimeri ai glucozei (maltoză/izomaltoză, dextrine, amidon).

Malabsorbția pentru lipide, cu steatoree moderată, survine rareori și se produce prin diminuarea concentrației intraluminale de săruri biliare.

Intoleranța la proteinele alimentare poate să apară în diareile acute, însoțind/agravând sindromul de malabsorbție. Cel mai frecvent se produce la proteinele LV și este de așteptat/temut la sugarul mic; mecanism de producere: leziuni epiteliale, imaturitatea sistemelor de apărare imunitară și permeabilitatea intestinală crescută la această vârstă. Pierderile intestinale, îndeosebi cele azotate, explică de ce un sindrom diareic poate fi la originea unei malnutriții proteino-energetice; malnutriția, la rându-i, comportă riscul de prelungire/cronicizare a tulburării digestive, rezultând un cerc vicios; de aceea, ea trebuie evitată printr-o realimentare rapidă, corectă, începută în primele 24 de ore de tratament.

În concluzie, date fiind tulburările de absorbție intestinală a apei/electroliților și nutrienților, măsurile dietetice prescrise în orice diaree acută a sugarului cuprind:

– prevenirea/corectarea dezordinilor hidroelectrolitice;

– menținerea unei stări de nutriție bune, printr-o realimentare precoce;

– având-se în vedere tulburările funcționale amintite, regimul propus va fi inițial hipoprotidic și hipocaloric ± delactozat/fără zahăr.

Precizare: Există o confuzie în rândul publicului, dar și al pediatrilor, între „alergia alimentară" și „intoleranța alimentară". Răspunsul alergic la un aliment, în primul rând la proteinele LV, este mediat de sistemul imun (frecvent, dar nu exclusiv, de IgE); manifestările clinice pot include:

– atopia clasică (rinită, wheezing, dermatită atopică);

– enterocolită (diaree sanguinolentă);

– anafilaxie (vărsături, diaree, colaps circulator).

Copiii care sunt/devin alergici la proteinele LV prezintă frecvent (40–50%) o sensibilitate încrucișată la proteinele din soia, astfel încât reputația proteinelor de soia ca fiind hipoalergenice este absolut nemeritată.

Pe de altă parte, intoleranța la lactoză (și/sau la alte dizaharide sau la glucoză) nu este un fenomen alergic, reprezintă o deficiență tranzitorie sau permanentă de lactază (sau altă dizaharidă); în acest fel, lactoza nu mai poate fi degradată în cei 2 constituenți ai săi – galactoza și glucoza, rămâne neabsorbită în intestin și duce la distensie intestinală, disconfort abdominal, flatulență, diaree apoasă (osmotică).

Aspecte clinice generale

Debutul: prin definiție, o diaree acută are un debut brutal, marcat de febră, vărsături, accelerarea tranzitului intestinal; în infecțiile virale, aceste semne sunt precedate de (sau concomitente cu) semnele unei rinofaringite.

În evoluție, sindromul diareic este de intensitate și cu caractere foarte variabile, de la scaune moi sau lichide puțin frecvente (1–2/24 de ore) până la scaune foarte numeroase; întotdeauna scaunele sunt foarte diferite față de ceea ce erau în zilele precedente, în stare normală. Aspectul scaunelor („examenul scutecelor") în general este de scaune lichide, abundente, chiar afecale, cu frecvență variabilă; prezența de sânge, puroi, mucus – în diareile invazive.

Examenul clinic trebuie să fie complet și are următoarele obiective:

a) aprecierea intensității diareii, respectiv a pierderilor hidroelectrolitice fecale (după numărul și abundența scaunelor);

b) căutarea semnelor asociate și de gravitate: aspectul general (stare toxică/septică), temperatura (febra/hipotermia), vărsături, meteorism abdominal, semne de deshidratare/scăderea ponderală, semne de colaps (șoc) și neurologice;

c) căutarea elementelor de orientare etiologică:

– sindromul diareic cu scaune apoase, precedat de o rinofaringită febrilă, evocă o infecție virală, în particular rotavirus;

– debutul foarte brutal, cu diaree profuză + meteorism abdominal, sugerează o infecție bacteriană toxinogenă;

– diareea gleropiosanguinolentă febrilă evocă o infecție bacteriană cu germeni invazivi;

– căutarea/găsirea unei infecții parenterale, mai ales otică (examen ORL) și urinară.

Forme clinice (a se vedea și „Deshidratările", în capitolul 26)

a) Forme benigne (BDA simplă), cele mai frecvente, sunt diareile acute cu evoluție ușoară: accelerare moderată a tranzitului intestinal, stare generală bună, cu sau fără febră, fără vărsături (sau puține !), fără semne de deshidratare, eventual cu sete și agitație moderată; evoluție rapid favorabilă.

b) Boli diareice severe, mai rare, se însoțesc de SDA (sindrom de deshidratare acută moderată <10%): scaune lichide, frecvente; starea generală moderat alterată, febră, anorexie, vărsături; semne clinice de deshidratare cu scădere ponderală sub 10% (5–8%): sete, agitație, copil letargic, dar iritabil (reacționează), mucoase uscate, absența lacrimilor, ochii înfundați/cearcăne periorbitale, FA deprimată, plica cutanată se retractă încet, leneș (1–2 secunde), puls rapid, TA normală, scăderea diurezei.

c) Diarei acute foarte grave, cu SDA severă (≥10%) sunt rare/excepționale în țările dezvoltate, frecvente în țările slab dezvoltate: scaune lichide foarte numeroase, intoleranță gastrică (varsă tot, rehidratarea orală imposibilă), meteorism abdominal important, SDA severă cu scădere ponderală de sau peste 10% = **toxicoza de exicație** a sugarului: aspect general/facies toxic, copil moale („fleșcăit, fără viață"), rece, extremitățile cianotice/umede (transpirate), somnolent/comatos, mucoasele foarte uscate, ochi înfundați/încercănați, plica cutanată se retrage foarte încet/persistentă (>2 secunde), colaps/șoc anhidremic sau hipovolemic (puls rapid/slab sau chiar absent, TA scăzută, timp de recolorare capilară alungit), oligoanurie (insuficiență renală acută prerenală), polipnee ± hiperpnee prin acidoză metabolică.

La copiii mai mari, aspectul general este de copil speriat, rece, cu extremități cianotice foarte umede.

Investigații paraclinice

Coprocultura este în general de mică importanță, deoarece majoritatea diareilor acute sunt de origine virală și, indiferent de etiologie, evoluția lor este de obicei spre vindecare spontană, în 2–3 zile.

Indicații:

– diareea mucosanguinolentă, când se suspectează o infecție bacteriană;

– diareea prelungită, rezistentă la tratamentul simptomatic/dietetic după 48 de ore, îndeosebi la copilul care trăiește în colectivitate.

Limite:

– diagnosticul etiologic se face târziu, după 2–5 zile;

– dificultăți notabile de interpretare, în afara germenilor invazivi: *Salmonella, Shigella.*

Explicație: prezența în scaun a unui agent microbian cunoscut ca patogen nu este suficientă pentru a afirma că acest germene este cauza diareii (excepție: *Salmonella* și *Shigella*) sau pentru a-i determina modul de acțiune.

Pentru a preciza aceste puncte sunt necesare și examene serologice și tehnici bacteriologice care să permită determinarea tipului, a caracterelor patogene ale bacteriilor; aceste tehnici nu sunt de uz practic, cotidian, ci rămân de domeniul cercetării, iar rezultatele pe care le-ar aduce au puțină importanță terapeutică (sau deloc). De fapt, în practica curentă, metodele bacteriologice uzuale sunt insuficiente: ele nu permit decelarea tuturor germenilor patogeni, în primul rând a lui *Campylobacter jejunii*; pentru *E. coli* nu este suficientă izolarea în coprocultură pentru a-i afirma rolul etiologic într-o diaree acută, ci este necesar un serotipaj pe baza antigenelor corpusculare O și flagelare H.

În concluzie, dintre germenii care pot fi evidențiați în coprocultură, numai *Salmonella* și *Shigella* sunt indiscutabil responsabili pentru o diaree acută, febrilă.

Examene virusologice. Izolarea virusurilor în scaun, posibilă prin CIE (contraimunoelectroforeză) și ELISA, nu este suficientă pentru afirmarea responsabilității etiologiei virale într-un sindrom diareic; aceasta poate fi afirmată numai prin studiul seroconversiei. În practică, cercetarea virusologică este lipsită de interes și nu se face; examenul virusologic al scaunelor (alături de determinările de Ac serici în dinamică) este important în epidemii, mai ales în colectivități.

Alte examene paraclinice se fac în funcție de orientarea etiologică sau dacă diareea se prelungește: hemograma, examenul sumar de urină, examenul parazitologic al scaunului, alte prelevări bacteriologice (în afara coproculturii: hemocultură, urocultură).

Examene pentru determinarea tipului și gravității stării de deshidratare:

– în sânge: proteinele, ionograma, pH-ul/Astrup, osmolaritatea, ureea, creatinina;

– în urină: ionograma, pH-ul, osmolaritatea.

Sunt indispensabile la copilul cu semne clinice de deshidratare gravă, în primul rând ionograma și osmolaritatea sanguine (ser/plasmă).

Aspecte evolutive

De obicei, evoluția unei diarei acute este de 2–3 zile, oricare ar fi gravitatea inițială; realimentarea progresivă a copilului se poate însoți de persistența unor scaune moi și mai numeroase decât în mod normal, timp de câteva zile, fără semnificație defavorabilă.

Mai rar, unele sindroame diareice se prelungesc, cu aceeași intensitate, peste 48 ore; în alte situații survine recăderea o dată cu reluarea alimentației normale; această evoluție anormală se poate datora:

– unor erori dietetice;

– persistenței unui factor infecțios, enteral sau parenteral;

– existenței unor leziuni enterocitare, cu sindrom de malabsorbție intestinală, de regulă intoleranță (secundară) la dizaharide/lactoză;

– unei intoleranțe (de fapt, alergie) la proteinele LV și/sau din soia.

Din aceasta rezultă importanța realimentării copilului în funcție de posibilitățile sale digestive: după vârstă și alimentația precedentă diareii, după starea de nutriție și prezența/absența antecedentelor de boală diareică recentă sau recurentă.

Diaree acută severă cu evoluție prelungită/cronicizare este de așteptat mai ales la sugarul sub 3 luni; în această situație nu se poate face realimentarea către o alimentație normală, fiind necesară nutriția parenterală totală sau NEDC (nutriție enterală cu debit continuu).

Aceste forme prelungite sau recidivante/cronice pot realiza rapid o stare de malnutriție.

Tratament

Indicația de spitalizare în gastroenterita acută se face în funcție de vârsta copilului, forma clinică și contextul socio-familial.

1. După vârstă: diareea acută la un sugar sub 3 luni este potențial gravă, la această vârstă copilul având posibilități limitate de apărare

contra celor două riscuri importante (de deshidratare și de a dezvolta mai rapid o stare de malnutriție); se recomandă internarea.

2. Formele severe și grave trebuie internate, chiar dacă familia este de bună condiție și participă la îngrijirea corectă a copilului. Formele ușoare este de preferat să fie tratate la domiciliu; ele sunt de internat dacă tratamentul sau urmărirea de către medic nu pot fi asigurate, mai ales la sugari și în familiile cu nivel scăzut.

Tratamentul formelor grave, cu deshidratare severă: rehidratare parenterală/IV, NPO (repaus digestiv), care sunt indicate și în următoarele alte situații:

- diaree + dureri abdominale + vărsături + meteorism;
- diaree mucosanguinolentă;
- diareea persistentă ± denutriție importantă.

În general, rehidratarea parenterală este de preferat în diareea invazivă, în care absorbția Na, a apei și a hidraților de carbon este scăzută.

Durata rehidratării parenterale: 24–48 de ore. Monitorizare: clinică (greutate, tranzit intestinal, starea de hidratare/hemodinamica, diureza), laborator (ionogramă, osmolaritate). Pentru detalii se va vedea capitolul 26.

Tratamentul dietetic (în spital sau acasă) are două obiective: prevenirea sau corectarea tulburărilor hidroelectrolitice în primele 24–48 de ore de evoluție a bolii și menținerea unei stări nutriționale bune printr-o realimentare precoce.

1. *Hidratarea* se face pe cale orală, de la început sau după rehidratarea pe cale venoasă și se bazează pe faptul că, indiferent de etiologie și de fiziopatologia diareii acute, rămâne întotdeauna o capacitate potențială de absorbție a electroliților și a apei, care permite compensarea pierderilor fecale și intrarea în funcțiune a mecanismelor hormonale de reglare hidrominerală, cu reechilibrarea rapidă a mediului interior. Rehidratarea orală este indicată și eficace mai ales în diareea toxinică (secretorie), în care reabsorbția Na, a glucozei și a apei nu este perturbată (excepție: formele grave).

a) Soluțiile pentru rehidratare orală (SRO). Compoziția electrolitică a SRO rămâne discutabilă, din cauză că pierderile fecale sunt puțin cunoscute, fiind variabile după etiologie și durata evoluției. În soluțiile pentru rehidratare, Na și glucoza sunt ingredientele esențiale, alături de apă. În absorbția unei soluții hidratante din tractul gastrointestinal, 1 moleculă de glucoză „co-transportă" 1 moleculă de Na. Transportul cuplat al Na și glucozei stimulează transportul apei prin mecanismul „de tragere" („solvent drag"), mecanism care, după cum s-a văzut, rămâne intact în unele boli diareice. Soluțiile cu un raport glucoză/Na ≤ 3 : 1 sunt cele mai eficiente clinic; soluțiile cu un raport glucoză/Na>3:1 induc diaree osmotică cu pierdere de apă. Soluțiile cel mai des folosite conțin:

- glucoză: 2–2,5 g/dL (20–25 g sau 110–140 mmol/L);
- Na: 50–90 mEq = mmol/L;
- Cl: 45–80 mEq = mmol/L;
- K: 20–25 mEq = mmol/L;
- bicarbonat: 20–30 mEq = mmol/L (sau citrat);
- osmolaritate: 200–300 mOsm/L, adică aproape de osmolaritatea din lumenul intestinal.

Soluția clasică tip OMS sau UNICEF, cu glucoză 20 g (110 mmol), NaCl 3,5 g (90 mmol Na și 80 mmol Cl), KCl 1,5 g (20 mmol K), bicarbonat de Na 2,5 g sau citrat trisodic 2,9 g, pentru 1 L de apă, este adaptată situațiilor întâlnite în țările tropicale. Folosirea acesteia în țările cu climat temperat și la copilul mic prezintă risc de hipernatremie, din cauza conținutului crescut de NaCl. De aceea s-au propus modificări care vizează scăderea conținutului de sare al acestor soluții. Prevenirea sau corectarea acidozei metabolice din diareile acute este discutabilă și inutilă dacă diureza este conservată; ea poate fi realizată prin bicarbonatul de sodiu (sau citrat, lactat, gluconat, acetat) conținut în SRO.

Durata dietei hidrominerale: 24 de ore (maximum 48 de ore); hidratarea va fi oprită când deshidratarea este corijată, pierderile fecale se diminuează. De altfel, după acceptarea inițială, copilul poate refuza soluția administrată, pentru că nevoile sale hidrice nu mai sunt crescute; în acest moment se poate începe realimentarea (în formele simple, după câteva ore de dietă hidrică).

Modul de administrare (a se vedea și „Deshidratările" în capitolul 26) se face după vârsta copilului, intensitatea/durata diareii, starea de deshidratare. Practic:

- oprirea alimentației cu lapte;
- aportul necesar este mai mare decât nevoile fiziologice, în medie = 200 mL/kg/zi, și chiar peste această cantitate; limite: 150–250 mL/kg/zi;
- soluția preparată (250–500 mL sau 1 L) se poate păstra la frigider;
- 1/2 din volumul calculat pentru 24 de ore se administrează în primele 6 ore, în porții mici, fracționate la 15–30 min.; dacă copilul are vărsături, se administrează totuși soluția, pentru că vărsăturile pot fi legate de un deficit energetic și cedează rapid la administrarea unei soluții zaharate (glucoză, zahăr);
- restul de 1/2 din soluție se administrează în următoarele 18 ore, fracționat la 2–3 ore;
- observare: greutatea (de 1–2 ori/zi), cantitatea ingerată, pierderile/scaunele, hidratarea.

b) Utilizarea altor preparate pentru dieta hidrică sau cea de tranziție (între hidratare și realimentare), pe bază de:

- carote: supa de morcovi, preparate industriale (Caril-morcovi + orez, în pulbere);
- roșcove: Arobon, Ceratonia;
- orez: apă sau mucilagiu, 3–5%;
- banane (bine coapte), gutui (coapte, compot) etc.

Folosirea acestor preparate este dificilă, mai ales la sugarul mic, iar aportul sodat este greu de precizat; ele pot fi folosite la sugarul mare și copilul mic; la nou-născut și sugarul mic se poate folosi orezul.

Supa de morcovi clasică, preparată în concentrație de 30–50%, a fost și este încă larg folosită în dieta pentru diareea acută a sugarului, la 12–24 de ore după dieta hidrică sau chiar de la început (dacă starea copilului/toleranța digestivă permit). Cantitatea: 150–200 mL/kg/zi, fracționată după numărul obișnuit de mese, la 3–4 ore.

Durata: nu mai mult de 24 de ore, fiind înlocuită treptat cu produsele de realimentare.

2. Realimentarea, adică reintroducerea laptelui/alimentelor după trecerea fazei acute (6, 12, 24 sau 48 h, după forma clinică/toleranța digestivă), trebuie să fie progresivă și se face în funcție de: felul alimentației precedente, starea de nutriție, antecedentele de diaree, forma clinică de boală.

a) La sugarul sub vârsta de 6 luni, cu stare de nutriție bună, fără diaree în antecedente, cu formă ușoară sau moderată de BDA:

- alimentat la sân: se va continua alimentația la sân + administrarea de lichide pentru compensarea pierderilor, în caz de diaree simplă (noninvazivă, fără SDA); se poate relua direct alimentația la sân după 12–24 h de dietă hidrominerală, dacă diareea s-a diminuat/a dispărut, în caz de diaree moderată/severă.
- alimentația artificială: se reintroduce progresiv laptele pe care copilul îl primea anterior, începându-se cu 1/3 din volumul obișnuit și completându-se necesarul de lichide cu SRO sau apă de orez/supă de morcovi; durata: 3 zile.

b) La sugarul sub 6 luni, cu diaree severă sau prelungită/recidivantă (recădere la reintroducerea laptelui), frecventă mai ales la copilul cu malnutriție, respectiv în diareile acute virale:

- mecanism: sindrom de malabsorbție, îndeosebi pentru dizaharide, în primul rând pentru lactoză ± intoleranță (alergie) secundară la proteinele LV.
- la recăderea de diaree după reintroducerea laptelui (de preferat de la prima recădere) sau de la început (în diareile severe, sugar mic ± episoade diareice în antecedente și malnutriție precedentă/coexistentă): realimentare cu formule de lapte fără lactoză (delactozate).

– pentru suspiciunea de intoleranță la proteinele LV, de regulă asociată cu intoleranța la lactoză, se indică preparate de lapte delactozate și cu proteine vegetale (soia).

– formulele hipoalergenice, cu proteine animale hidrolizate și fără lactoză, sunt indicate în intoleranța la proteinele LV și la proteinele vegetale (soia).

Durata unei asemenea diete este de minimun 1 lună (până la 3 luni sau chiar peste), după care se reintroduce progresiv alimentația normală.

Alternative domestice la preparatele de lapte industriale, specializate: brânză de vaci (BV) resuspendată în apă de orez/supă de morcovi + glucoză sau fructoză + ulei vegetal („lapte albuminos"), pentru intoleranța la dizaharide; carne mixată (în loc de BV) și celelalte ingrediente, pentru intoleranța la proteinele laptelui de vacă și la dizaharide.

c) La sugarul mai mare, cu regim diversificat:

– diaree nu prea severă, stare de nutriție bună: realimentarea se face mai întâi cu alimente nonlactate, fără gluten: BV/orez pasat, carne fiartă/friptă, jambon, orez, morcovi, cartofi, banane, gutui coapte/compot, uleiuri vegetale; de preferat carnea cu proteine animale puțin antigenice (pui de găină, cal); după câteva zile, se introduc pâinea și laptele progresiv, după ce diareea a cedat.

– diaree severă, stare de nutriție deficitară: se procedează ca la un sugar sub vârsta de 6 luni.

Tratamentul medicamentos

1. *Antibioterapia* în diareile acute infecțioase nu trebuie să fie sistematică, deoarece:

– în majoritate, diareile sunt de origine virală;

– nu s-a demonstrat că ar modifica evoluția unei infecții intestinale;

– tratamentul antibiotic poate favoriza dezvoltarea de sușe rezistente, plasmidice;

– poate favoriza portajul cronic și riscul de recădere, mai ales pentru *Salmonella*.

Indicațiile antibioterapiei:

– infecții sistemice asociate (antibioterapie parenterală + orală).

– la sugarii sub 3 luni, cei cu malnutriție protein-calorică, din colectivități.

– diareea de/în spital.

– diareile invazive, infecții bacteriene dovedite: după antibiogramă!

– în caz de evoluție nefavorabilă, după 3–4 zile de tratament dietetic.

În enterocolita cu *Salmonella* (infecție nontifoidă), evoluția este autolimitată, neinfluențată de antibiotice; antibioterapia prelungește durata prezenței bacteriilor în intestin/scaune și de aceea se recomandă numai la pacienții predispuși la bacteriemie și la cei imunocompromiși, după antibiogramă (multe sușe sunt rezistente la ampicilină !); de folosit: TMP-SMZ, amoxicilină, quinolone (noi); terapia lichidiană este pe primul loc.

Gastroenterita cu *Shigella* (dizenteria bacteriană/bacilară): terapia antibiotică scurtează durata bolii și prezența bacteriilor în intestin. Există sușe rezistente la antibiotice, de aceea antibiograma este importantă; când nu se știe sensibilitatea la antibiotice, TMP-SMZ este drogul de elecție. Ceftriaxona administrată timp de 5 zile este eficientă/indicată în dizenteria cu *Sh. flexneri*.

Și gastroenterita cu *Yersinia* are o evoluție autolimitată, iar antibioterapia este de puțin folos. În infecția cu *Campylobacter jejunii* se recomandă eritromicină numai în izbucnirile epidemice de diaree sangvinolentă cu febră, la care se identifică germenul (colectivități, grupuri); nu se dă în cazurile izolate, în care diareea nu se poate diferenția de alte cauze, iar dacă se dă după coprocultură, tratamentul este tardiv.

La nou-născuți și la sugarii mici se folosesc: colimicina (Colistin), 100.000–125.000 U/kg/zi, PO, divizat în 4 doze x 3–5 zile, mai puțin (chiar contraindicată de unii autori) neomicina, 50–100 mg/kg/zi, în 4 doze x 3–5 zile.

2. *Contraindicații:* medicamente care încetinesc tranzitul intestinal:

– *grupa opiaceelor/antispastice:* loperamide (Imodium), difenoxilat-atropină (Lomotil) au acțiune antidiareică directă, mai ales în diareile secretorii, având efecte antisecretorii și pe motricitatea intestinală; ele pot favoriza staza și suprainfecția microbiană, pot provoca depresia SNC și ileus paralitic.

– *alte medicamente, antiacide/antisecretorii,* nu-și au locul în tratamentul diareilor acute.

– *produsele adsorbante,* protectoare ale mucoasei intestinale (kaolin ș.a.), fermenții lactici: nu reduc pierderile de lichide, fără valoare demonstrată.

Smecta (diosmectita) este o argilă terapeutică cu structură trilaminară de aluminiu și siliciu; particulele fine de smectită, prin proprietățile de acoperire, mucoprotectoare și adsorbante, realizează o citoprotecție digestivă întinsă pe tot tractul digestiv; nu se absoarbe din lumenul intestinal, nu interferează cu peristaltica și este compatibilă cu rehidratarea orală, reduce semnificativ durata diareii și permite realimentarea precoce.

N.B. Smecta nu înlocuiește rehidratarea !

Important: nu microorganismele/bacteriile în sine sunt periculoase la un copil cu gastroenterită, ci pierderile lichidiene pe care acestea le provoacă !

Bibliografie:

1. Barnes G. – *The Child with Diarrhoea*, în: *Practical Pediatrics*, ed. a 2-a, M.J. Robinson (ed.), Churchill Livingstone, 505–513, 1990.

2. Northrup R.S., Flanigan T.P. – *Gastroenteritis*, în: *Pediatrics in Review*, 15:12, 46–472, 1994.

3. *** – *Red Book*, American Academy of Pediatrics, 1994.

CONSTIPAȚIA

Dr. Georgeta Maria Orășeanu

Definiție

Constipația se definește ca o tulburare a defecației.

Numărul de scaune pe care le are într-o zi un copil normal variază în funcție de vârstă și de felul alimentației. În primul an de viață numărul scaunelor este cuprins între 1 și 7 pe zi, iar după vârsta de 1 an numărul lor se reduce, astfel încât un copil de 2 ani are 1–2 scaune pe zi.

Spunem că un copil este constipat atunci când defecația se produce cu efort, este un act dureros, determină indispoziție sau anxietate din cauza scaunelor tari și uscate care lezează în regiunea anală sau atunci când copilul, deși nu elimină scaun, are lenjeria murdară (falsă diaree).

Cauzele constipației sunt redate în tabelul 23.3.

Tabelul 23.3 – ***Cauzele constipației***

1. Cauze funcționale
2. Cauze organice:
– boala Hirschsprung; – stenoza anorectală; – stricturi; – pseudoobstrucție.
3. Medicamente:
– narcotice; – antidepresive; – vincristina; – stimulente psihice.
4. Cauze metabolice:
– deshidratarea; – fibroza chistică; – hipotiroidism; – hipopotasemia; – acidoza tubulară renală; – hipercalcemia.

(continuare pe pag. 804)

(Tabelul 23.3 – continuare)

5. Boli neuromusculare:
– absenţa musculaturii abdominale; – distrofia miotonică; – afecţiuni medulare (tumori, spina bifida); – amiotonia.
6. Cauze psihice
– anorexia nervoasă.

(după Berman S. – 1996)

Patogenie

Pentru a înţelege modul de producere a constipaţiei este necesar să amintim timpii derulării actului defecaţiei. Aceştia se desfăşoară în următoarea ordine:

1. propulsia conţinutului colic spre porţiunea distală a colonului produce distensia rectului.
2. musculatura sfincterului anal intern (muşchi neted) se relaxează.
3. sfincterul anal extern (musculatura striată) rămâne contractat până când în mod voluntar va fi relaxat şi defecaţia se produce.

La nou-născut şi la sugar defecaţia este reflexă şi se produce când sugarul este alimentat (reflex gastrocolic). Reducerea numărului de mese duce la scăderea numărului de scaune pe zi.

Controlul defecaţiei începe în al doilea an de viaţă, o dată cu dezvoltarea abilităţii copilului de a întârzia temporar şi voluntar actul defecaţiei. Acest lucru se realizează ca urmare a legăturii afective între mamă, ceilalţi membri ai familiei şi copil din dorinţa acestuia de a face plăcere anturajului său.

Constipaţia acută apare de obicei ca urmare a consumului unei diete dezechilibrate – săracă în celuloză (fibre) şi bogată în lapte sau zaharuri rafinate. Corectarea dietei este urmată de dispariţia constipaţiei.

O altă circumstanţă în care poate să apară o constipaţie acută o reprezintă un episod febril sau o boală diareică acută tratată, după care copilul prezenta scaune cu consistenţă crescută, care produc durere şi leziuni anale în momentul defecaţiei. Dacă în aceste condiţii anturajul copilului nu dă dovadă de înţelegere, constipaţia poate deveni o problemă serioasă.

Atunci când actul defecaţiei este reţinut voluntar pentru mai mult timp, distensia continuă a rectului duce la diminuarea senzaţiei de defecaţie, până la dispariţia ei. Bolul fecal suferă în timp o deshidratare, formând o masă dură în ampula rectală.

Pe lângă această masă de materii fecale retenţionate, din ampula rectală se preling (scrug) cantităţi de scaun lichid care, din cauza suprimării senzaţiei de defecaţie, vor păta lenjeria copilului fără ca acesta să simtă. Atitudinea familiei şi în acest caz este deosebit de importantă. Lipsa de înțelegere va duce la izolarea copilului și la accentuarea constipației.

Reținerea voluntară a actului defecației poate fi pusă în legătură în unele cazuri cu toaletele insalubre din școală sau din alte locuri frecventate de copil.

Copilul constipat poate fi adus la medic pentru constipația în sine, dar și pentru probleme psihice generate de constipație și amplificate de atitudinea necorespunzătoare a familiei.

Diagnostic pozitiv

Anamneza va fi condusă în așa fel încât să precizeze momentul în care a debutat constipația (la vârsta de sugar, după diversificarea alimentației).

Interogatoriul va încerca să aducă date despre: aspectul scaunelor (voluminoase, uscate, cu striuri de sânge), intervalul de timp la care copilul elimină un scaun, falsa diaree, dacă copilul pătează inconștient lenjeria.

Anamneza va căuta să precizeze felul alimentației, consumul de lichide (de obicei scăzut la copiii constipați).

Examenul clinic al unui copil ce prezintă o constipație ușoară nu decelează elemente patologice. Cei cu grade severe de constipație prezintă mase abdominale palpabile (fecaloame) sau mase rectale decelabile prin tușeu rectal.

La inspecția regiuni anale a unui copil constipat se pot observa: fisuri anale sau anomalii anatomice, cum ar fi un orificiu anal mai mic sau ectopic. O dilatație anală prezentă la un copil cu constipație ridică problema abuzului sexual produs asupra copilului (vezi „Abuzul sexual" în capitolul 13).

Examenul clinic poate releva de asemenea tulburări de vorbire sau retardul mental al copilului examinat, elemente care fac dificilă comunicarea copilului cu anturajul său și care reprezintă cauze de constipație.

Examenul clinic este încheiat de tactul rectal care permite diferențierea unui megacolon idiopatic (funcțional) de cel congenital aganglionar.

Ampula rectală plină de materii fecale, mult dilatată pledează pentru diagnosticul de megacolon idiopatic. Ampula rectală goală la un copil care elimină scaune la intervale mari de timp și la care palparea abdomenului evidențiază prezența fecaloamelor, pledează pentru diagnosticul de megacolon aganglionar.

În cazul unei constipații cronice, după excluderea cauzelor metabolice, a celor neuromusculare și psihice, rămân în discuție cauzele organice.

Când anemneza și examenul clinic ne fac să suspectăm o constipație de cauză organică, este necesară continuarea investigațiilor (vezi „Boala Hirschsprung").

Tratamentul constipației acute

Obiectivul tratamentului constipației acute este acela de a preveni cronicizarea ei. Este important să explicăm copilului și părinților consecințele netratării unei constipații acute. Anturajul copilului va fi sfătuit să dea dovadă de înțelegere față de suferința copilului, deoarece în caz contrar componenta psihică indusă copilului va accentua simptomatologia.

Copilul va fi învățat să folosească toaleta la ore regulate pe cât posibil la domiciliu, evitând frecventarea toaletelor insalubre din școală.

Dieta copilului va fi îmbogățită cu sucuri de fructe cu conținut crescut în sorbitol (prune, pere etc), cu fructe și alimente care conțin celuloză. Se va reduce aportul de dulciuri. Lichidele vor fi în cantitate suficientă.

Dacă aceste măsuri nu dau rezultate, se vor folosi laxative ușoare, supozitoarele cu glicerină, eventual clismele evacuatorii cu soluții saline.

Este necesar să explicăm copilului și părinților că tranzitul normal se restabilește după săptămâni sau chiar luni de tratament.

Deoarece defecația este dureroasă și creează de multe ori probleme psihice unor copii (în cazul unei constipații de lungă durată care nu se datorează unei boli organice), este necesar consultul unui medic psihiatru care poate contribui la ameliorarea suferinței.

BOALA HIRSCHSPRUNG (MEGACOLONUL CONGENITAL SAU AGANGLIONAR)

Dr. Georgeta Maria Orășeanu

Definiție

Megacolonul congenital reprezintă cea mai frecventă cauză de obstrucție intestinală și se datorează anomaliilor celulelor ganglionare din plexurile nervoase situate în mucoasă și submucoasa intestinală.

Frecvența bolii: 1 : 5000 de nou-născuți vii; boala este mai frecventă la sexul masculin.

Patogenie

Insuficienta migrare craniocaudală a precursorilor celulelor ganglionare de-a lungul tractului gastrointestinal între săptămânile 5 și 12 de gestație, duce la apariția unor zone aganglionare. Cu cât oprirea migrării este mai precoce, cu atât segmentul aganglionar va fi mai lung.

Absența celulelor ganglionare face ca efectul inhibitor al nervilor parasimpatici din plexul mienteric să fie anihilat blocând relaxarea segmentului contractat. Segmentul aganglionar, ca și sfincterul intern, vor rămâne contractate permanent, ceea ce face ca simptomatologia secundară dilatării segmentului supraiacent să fie evidentă. Secundar distensiei intestinale apare ischemia peretelui intestinal, ceea ce contribuie la apariția enterocolitelor.

Anatomie

În 75% din cazurile de boală Hirschsprung, zona aganglionară este limitată la rect și sigmoid. În 8% din cazuri, leziunile se întind la tot colonul. Există bolnavi cu zone aganglionare la nivelul duodenului, jejunului și ileonului.

Din punctul de vedere al lungimii zonei de aganglionoză megacolonul congenital poate fi clasificat în megacolon congenital cu segment scurt sau cu segment lung.

Tablou clinic

Debutul simptomatologiei poate fi precoce în perioada neonatală.

În general, simptomatologia de la debut variază în funcție de întinderea zonei aganglionare. Astfel, eliminarea meconiului poate fi întârziată în primele 24–48 de ore. Prezența unei zone aganglionare întinse duce la apariția unei simptomatologii severe de ileus meconial cu absența tranzitului, meteorism abdominal, vărsături bilioase și alterarea stării generale.

Doar 15% dintre copii sunt diagnosticați în prima lună de viață. Până la vârsta de 1 an sunt diagnosticați 80% dintre copiii cu megacolon aganglionar; 8% dintre bolnavi nu sunt diagnosticați decât între 3 și 12 ani.

De obicei diagnosticul tardiv se face la bolnavii cu segment scurt și ultrascurt de aganglionoză (5 cm sau mai puțin).

Dacă în perioada neonatală manifestările clinice au fost șterse și nu au condus la diagnostic, urmează o perioadă (de săptămâni sau luni) asimptomatică. Acestei perioade îi poate urma o alta în care constipația se instalează progresiv. Perioadele de constipație alternează cu episoade de enterocolită, cu deshidratare și stare toxică (până la șoc hipovolemic). Din această cauză unii autori atrag atenția asupra suspiciunii de boală Hirschsprung la orice sugar cu gastroenterocolită acută care evoluează trenant și care nu răspunde la tratamentul standard, iar copilul are un aspect toxic.

Copilul emite scaune la intervale de timp din ce în ce mai lungi. Ele sunt voluminoase și uneori însoțite de rectoragii, de falsă diaree și de retenție de urină.

În cursul evoluției unui megacolon pot să apară perforații ale apendicelui sau ale colonului.

Eșecul creșterii apare ca o consecință a apetitului capricios, a disconfortului creat de absența tranzitului și a entereocolitelor care apar în evoluție.

La examenul clinic abdomenul este mărit de volum în cele mai multe cazuri, iar la palpare se constată prezența de mase abdominale (fecaloame).

Tactul rectal evidențiază o ampulă rectală goală la pacienții cu segment lung aganglionar. După tactul rectal se constată o expulzie rapidă a scaunului.

Diagnostic pozitiv

Este de dorit ca diagnosticul să fie pus cât mai precoce, dat fiind faptul că mortalitatea crește la bolnavii la care se supraadaugă episoade de enterocolită.

La nou-născut diagnosticul este suspectat în cazul în care, pe lângă simptomatologia clinică descrisă mai sus, pe radiografia abdominală simplă de profil constatăm absența pneumatizării anselor intestinale.

Radiografia abdominală (simplă) arată adesea dilatarea colonului proximal de segmentul aganglionar, cu absența gazelor/materiilor fecale în ampula rectală.

Irigografia cu bariu (care este de preferat altor substanțe de contrast) este cea care pune diagnosticul. De menționat că irigografia va fi făcută fără o clismă evacuatorie prealabilă, prin introducerea sondei pe o distanță mică. Ea va localiza zona de aganglionoză îngustată, zona de tranziție și dilatarea supraiacentă.

Aspecte fals negative se obțin la nou-născuții mai mici de o lună cu boala limitată la rect.

Eliminarea întârziată a bariului după irigografie nu reprezintă un semn revelator pentru megacolonul aganglionar.

Manometria anorectală reprezintă următorul pas în diagnosticul megacolonului aganglionar. Ea detectează 95% din pacienții cu aganglionoză. Este o metodă importantă, putând fi aplicată și sugarilor mici sub 2,7 kg sau cu 39 de săptămâni de gestație. Manometria este utilă în forma cu segment ultrascurt la care irigografia a fost normală. Ea evidențiază contracția sfincterului anal intern; eșecul relaxării sfincterului intern ca răspuns la distensia rectală, diferențiază boala Hirschsprung de constipația cronică (funcțională) la sugarul mic.

Biopsia anală și testul acetilcolinesterazei. Fragmentul care se recoltează prin biopsie va cuprinde mucoasa și submucoasa, iar pe acest fragment se vor efectua examene histopatologice. Locul de elecție pentru relevarea fragmentului este la 2 cm deasupra liniei pectinate la sugari și la 3 cm deasupra acestei linii la copiii mai mari.

Trebuie menționat că nici în cazul biopsiei nu se face clismă înainte, deoarece edemul indus în mucoasă poate reduce posibilitatea obținerii unui fragment care să conțină și porțiuni de submucoasă. Biopsia prin aspirație de mucoasă este procedura inițială și se face în cazurile îndoielnice; absența celulelor ganglionare nu stabilește însă diagnosticul și atunci este necesară o biopsie de mucoasă full-thickness.

Determinările histochimice de acetil-colinesterază în fragmentele obținute prin biopsie reprezintă cea mai precisă metodă de diagnostic.

Diagnosticul diferențial

Diagnosticul diferențial în cazul bolii Hirschsprung se face în funcție de vârstă.

În perioada neonatală acesta se face cu: sindromul dopului de meconiu (care poate coexista cu boala Hirschsprung), microcolon, hipotiroidism, septicemie, fibroză chistică, displazie neuronală, imperforație anală, volvulus, atrezie intestinală, malrotație, alte malformații intestinale. Boala Hirschsprung va fi suspectată la un nou-născut/sugar care nu elimină meconiu în primele 48 de ore de viață, are distensie și dureri abdominale, refuză alimentația, varsă bilios sau prezinta eșecul creșterii.

La copiii mai mari diagnosticul diferențial se face cu: megacolonul funcțional, constipația datorată consumului de stupefiante sau de alte medicamente, malformațiile anale.

Tratament

Tratamentul medical are drept scop realizarea unei evacuări adecvate a colonului. Aceasta se realizează prin:

- regim alimentar bogat în celuloză și lichide;
- medicație laxativă (lactuloză);
- supozitoare sau clisme saline călduțe.

În cazul în care în evoluția unui megacolon aganglionar survine enterocolita, aceasta va fi tratată cu antibiotice și reechilibrare hidroelectrolitică. La copilul mare apariția unei enterocolite necesită tratament dietetic (dieta hidrică) antibiotice și irigațiile colonului.

Tratamentul chirurgical are ca obiectiv îndepărtarea segmentului aganglionar și reanastomozarea intestinului proximal normal la canalul anal normal. De obicei, mai întâi se practică colostomia, urmată de reimplantarea completă după vârsta de 6 luni și greutatea de 8–10 kg. Pacienții diagnosticați la vârsta de 10 luni sau după și care nu au avut complicații până atunci, sunt candidați la procedura completă fără colostomie prealabilă. Cel mai frecvent procedeu utilizat la noi este procedeul Duhamel.

Complicații

Complicațiile cel mai frecvent întâlnite ale bolii Hirschsprung sunt: perforațiile colonului sau ale apendicelui, enterocolita cu deshidratare până la șoc hipovolemic și stare toxică.

Complicațiile postoperatorii sunt reprezentate de incontinența anală și diareea persistentă cu consecințele ei: malabsorbția și pierderea excesivă de cloruri.

Bibliografie:

1. Menna V.J. – *Hirschsprung Disease, Index of Suspicion*, în: *Pediatrics in Review*, 15:7, 291, 1994.

2. Gracey M. – *Pediatric Gastroenterology and Hepatology*, în: *Blackwell Scientific Publications*, 187–189, 1996.

3. Swischuk L.E. – *Imaging of the Newborn, Infant, and Young Child*, ed. a 3-a, Williams and Wilkins, Waverly Co., 474–482, 1989.

4. Berman S. – *Pediatric Decision Making*, Mosby Year Book Inc., 276–278, 1996.

DUREREA ABDOMINALĂ ACUTĂ

Dr. Mircea Stamate
Dr. Adela Sălăjan

Evaluarea unui copil cu durere abdominală acută DAA, este adesea dificilă, deoarece pacientul și familia sunt în mod obișnuit extrem de anxioși din cauza disconfortului subiectiv sau obiectiv al copilului, iar medicul este obligat să ia o decizie rapidă în circumstanțe nu dintre cele mai optime.

Decizia majoră care trebuie luată cu promptitudine și exactitate în fața unei DAA este oportunitatea unei intervenții chirurgicale imediate; de aceea, semnificația durerii trebuie întotdeauna corect înțeleasă.

Etiologia DAA la copil este foarte variată (tabelul 23.4); abdomenul acut chirurgical este detaliat în capitolul 29.

Tabelul 23.4 – ***Clasificarea etiologică a durerilor abdominale acute***

Obstrucția mecanică			**Boli inflamatorii și infecțioase**		
Obstrucția intraluminală	**Obstrucția extraluminală**	**Boli gastrointestinale**	**Ileus paralitic**	**Traumatismul**	**Alte cauze**
Corpi străini Bezoar Coprolit Litiaza biliară Paraziți Tumori Fecalom	Hernie Invaginație Volvulus Duplicație Stenoze Tumori Chist mezenteric Sindromul arterei mezenterice superioare Stenoză pilorică	Apendicită Boala Crohn Colită ulcerativă Purpura Henoch-Schönlein Ulcerul peptic Diverticulita Meckel Gastroenterita acută Enterocolita pseudomembranoasă	Septicemie Pneumonie Pielonefrită Peritonită Pancreatită Colecistită Litiaza biliară sau renală Inflamația pelvică (BIP) Limfadenita determinată de infecții virale sau bacteriene	Accident Sindromul „copilului bătut" (abuzul fizic)	Intoxicații cu metale grele Sickle-cell criza Porfiria Acidoza diabetică Criza addisoniană Torsiunea de testicul Torsiunea pediculului ovarian

(după: Sondheimer J., Silverman A. – 1991)

Fiziopatologie

Sunt incriminate trei categorii de cauze ale DAA: inflamația, obstrucția și hemoragia.

1. *Inflamația* este în mod obișnuit rezultatul unui proces inflamator, dar poate fi și o reacție autoimună sau răspunsul la chimioterapie sau iradiere; debutează printr-o serozită, putând conduce la obstrucție și distensie.

2. *Obstrucția intestinală* poate fi generată de cauze congenitale sau dobândite și poate conduce de asemenea la distensie.

3. *Hemoragia* poate fi consecința unui proces inflamator sau a obstrucției, dar poate surveni și în alte circumstanțe; uneori, o hemoragie dramatică poate să nu fie însoțită de durere.

Cauza obișnuită a DAA este distensia unui organ cavitar, consecință a unui proces inflamator, a obstrucției sau a ambelor cauze. Pentru a înțelege durerea determinată de distensie trebuie să ne referim la diferențele dintre durerea viscerală și cea somatică, diferențe ce rezultă din inervația diferită a peritoneului visceral și a celui parietal. Din cauza diferenței de inervație, durerea viscerală, generată de distensia peretelui intestinal, este descrisă ca un disconfort abdominal difuz, nespecific.

Din contră, durerea provocată de stimularea peritoneului parietal și a musculaturii abdominale are o localizare cutanată specifică.

Istoricul și examenul fizic

Acestea au o importanță deosebită pentru stabilirea cauzei DAA. Pentru a obține maximum de date, examinarea trebuie realizată într-o atmosferă care să câștige încrederea copilului și să-l relaxeze cât mai mult posibil.

Istoricul bolii trebuie să determine debutul, frecvența, severitatea, tipul durerii (intermitentă, continuă, paroxistică) și localizarea acesteia.

Se vor nota simptomele asociate ale unei afectări a tractului urinar (disurie, polakiurie), febra, tulburările tranzitului intestinal, sângerările rectale, icterul, scăderea ponderală, durerile articulare.

Vor fi identificați factorii precipitanți sau condițiile predispozante: constipația, traumatismul, o eventuală medicație administrată anterior, drepanocitoza, intervenții chirurgicale sau boli inflamatorii intestinale cunoscute anterior.

Este bine ca în timpul discuției cu părinții copilul să fie îndemnat să execute comenzi simple care să indice prezența iritației peritoneale; dacă el este capabil să sară într-un picior, prezența iritației peritoneale este puțin probabilă.

Palparea abdomenului va fi blândă, cu membrele inferioare ușor flectate, pentru a relaxa drepții abdominali; dacă copilul se gâdilă, se poate încerca palparea cu propria lui mână (pe care se suprapune cea a examinatorului).

Localizarea durerii permite, în cele mai multe cazuri, stabilirea originii acesteia. Astfel, durerea epigastrică sugerează ulcerul peptic, hernia hiatală, refluxul gastroesofagian, esofagita, pancreatita.

Durerea în hipocondrul drept este sugestivă pentru: hepatită, abces sau tumoare hepatică, colecistită, colangită.

Când copilul acuză durere abdominală moderată, difuză, localizată în special periombilical, vor fi luate în discuție: constipația, limfadenita mezenterică, faringita, gastroenterita, întinderea musculară și, eventual, durerea psihogenă.

Este important ca valoarea tușeului rectal la copilul cu DAA să nu fie subestimată niciodată.

În multe situații, durerea abdominală acută reprezintă doar un element dintr-un context patologic mai larg. Semnele ce sugerează existența unei boli sistemice sau a infecției sunt:

– icterul: hepatită;

– leziuni perianale, scădere ponderală, scaune cu sânge: boală inflamatorie a intestinului;

– scaune cu sânge, hematurie, anemie, insuficiență renală: sindrom hemolitic uremic;

– diaree cu sânge, febră, absența vărsăturilor: enterita bacteriană;

– sidrom hemoragic cutanat, arterită, hematurie: purpura Henoch-Schönlein;

– febră prelungită, conjunctivită, leziuni ale mucoaselor, rash: boala Kawasaki;

– febră, scădere ponderală, limfadenopatie, hepatosplenomegalie: malignități.

– anemie: drepanocitoză.

– tuse, raluri, diminuarea murmurului vezicular: pneumonia de lob inferior drept.

Examene de laborator și paraclinice. Investigațiile paraclinice trebuie alese pentru a aduce maximum de informație, alături de un cost scăzut și de un disconfort cât mai redus pentru pacient.

Pentru majoritatea bolnavilor cu durere abdominală este necesară efectuarea unei hemograme; pe lângă numărarea leucocitelor, este utilă stabilirea numărului de granulocite în sângele periferic, orice modificare a formulei leucocitare putând fi semnificativă.

Determinarea nivelului electroliților serici este de asemenea importantă, ca și analiza aspiratului nazogastric pentru sânge și a scaunului pentru prezența sângelui și a patogenilor specifici.

Se indică efectuarea examenului sumar de urină și a uroculturii, pentru excluderea rapidă a infecției de tract urinar.

Radiografia abdominală simplă/„pe gol" (clișee de față, profil, decubit dorsal) rămâne examenul radiologic cel mai util în abordarea inițială a copilului cu durerea abdominală acută.

Când anamneza, examenul fizic și investigațiile inițiale nu au permis stabilirea originii durerii, se recomandă efectuarea unui examen ultrasonografic abdominal; această tehnică permite identificarea multor cauze de DAA: apendicita, invaginaţia intestinală, afecţiuni hepatobiliare, mase abdominale şi pelviene; examenul sonografic negativ nu exclude apendicita sau abcesele, sensibilitatea acestei metode pentru diagnosticul apendicitei acute fiind de 75%.

Investigaţiile radioimagistice de tipul tomografiei computerizate, a rezonanţei magnetice nucleare, angiografiei vor fi efectuate doar în situaţii speciale.

Parocenteza abdominală şi lavajul cavităţii peritoneale (în scop diagnostic) se recomandă doar în situaţiile în care este imposibil de stabilit prezenţa sângerării extraluminale sau a perforaţiei gastrointestinale.

Concluzii

Durerea abdominală acută poate fi produsă sau mimată de un mare număr de cauze patologice.

Şansa diagnosticului corect depinde de abordarea cu răbdare şi blândeţe a pacientului, de o anamneză detaliată şi de un examen fizic complet.

Bibliografie:

1. Berman S. – *Abdominal Pain Acute,* în: *Pediatric Decision Making,* Berman S. (ed.), Mosby, 262–266, 1991.
2. Sondheimer J., Silverman A. – *Gastrointestinal Tract,* în: *Current Pediatric Diagnosis & Treatment,* Appleton & Lange, 549–552, 1991.
3. Ross A. – *Acute Abdominal Pain Deep,* în: Walker W., Durie P. *Pediatric Gastrointestinal Diseases*; B.C. Decker Inc., 42–44, 1991.

DUREREA ABDOMINALĂ RECURENTĂ

Dr. Florea Iordăchescu
Dr. Doiniţa Sfrijan

Durerea abdominală recurentă (DAR) reprezintă unul dintre cele mai frecvente simptome întâlnite la copil şi la adolescent care determină prezentarea la medic.

Definiţie

DAR este definită prin minimum trei episoade dureroase apărute într-un interval de trei luni. Studiile statistice arată o prevelenţă de 10–15% a DAR la copiii cu vârsta cuprinsă între 5 şi 14 ani (frecvenţa maximă între 8 şi 12 ani).

DAR se caracterizează prin:

- cea mai frecventă este durerea periombilicală sau epigastrică;
- de obicei apare ziua, la aceeași oră; rareori trezește pacientul noaptea;
- uneori poate fi corelată cu mesele sau cu activitatea fizică, dar de cele mai multe ori nu poate fi corelată cu nimic;
- durata: de câteva minute până la o oră sau chiar mai mult;
- pot exista mai multe atacuri dureroase pe zi sau unul la o săptămână/o lună;
- poate apărea brusc, ducând la întreruperea activității (în timpul jocului, în timpul mesei).

Etiologie, clasificare

Se recunosc două tipuri de dureri abdominale recurente:

Durerea de cauză funcțională reprezintă 90–95% din cazurile de dureri abdominale cronice la copil. Termenul de „funcțional" se folosește când nu poate fi determinată prin mijloacele de investigație o cauză specifică structurală, infecțioasă, inflamatorie sau biochimică a durerii abdominale. O teorie patogenică a tipului funcțional de durere abdominală se referă la tulburarea motilității gastrointestinale provocată de un factor de stres fizic sau psihologic (tabelul 23.5).

Tabelul 23.5 – ***Factori de stres la bolnavii cu dureri abdominale funcționale***

1. Factori fizici
– îmbolnăvire recentă; – intoleranța la lactoză sau la alte hidrocarbonate; – aerofagia; – aportul recent de medicamente (cu sau fără prescripție medicală); – constipația.
2. Factori psihosociali
– moartea unui membru apropiat al familiei; – separarea de un membru semnificativ al familiei (divorț, plecarea la internat etc.); – îmbolnăvirea unuia dintre părinți (inclusiv istoric familial pozitiv de boală inflamatorie intestinală, ulcer peptic); – probleme școlare (fobia de școală); – sărăcia, probleme financiare; – schimbarea domiciliului într-o altă zonă geografică.

Tipul de copil afectat: este adesea un copil inteligent, foarte sensibil, perfecționist, încordat, supraprotejat, provenind dintr-un mediu familial anxios.

Simptome asociate durerilor abdominale funcționale:

- paloare, greață, anorexie, cefalee, vertij;
- uneori: subfebrilitate, oboseală, constipație;
- rareori: vărsături, diaree.

Durerea de cauză organică. La numai 5–10% din cazurile cu DAR se poate descoperi un proces organic în relație de cauză/efect cu durerea. Boala organică este sugerată de anamneză, de examenul fizic, de examene de laborator simple. Asocierea tulburării de creștere sau a pierderii în greutate trebuie să ne facă întotdeauna să suspectăm o boală organică; DAR de tip colicativ sunt de cele mai multe ori organice. Se cunosc peste 100 de cauze de dureri abdominale la copil (tabelul 23.6).

Tabelul 23.6 – ***Clasificarea etiologică a durerilor abdominale și pelvine***

I. Cauze intraabdominale
Tract gastrointestinal Colicile Ulcerul peptic Sindromul Zollinger-Ellison Greșelile alimentare Apendicita/tiflita Invaginația Malrotația intestinală; volvulus; duplicația intestinală Hernia intrabdominală Diverticulul Meckel Chistul de mezenter Polipii intestinali Hernia încarcerată Obstrucția intestinală Constipația Parazitozele Enteritele bacteriene Aerofagia Colita ulcerativă Boala Crohn Alergia alimentară Intoleranța la lactoză
Tract urinar Obstrucția superioară, inferioară Litiaza Hipercalciuria Glomerulonefrita, pielonefrita
Ficat și vezicula biliară Hepatitele infecțioase Colecistita/colelitiaza Congestia hepatică (insuficiența cardiacă) Chistul de coledoc (dilatația chistică a veziculei biliare) Hidropsul vezicular Tumorile hepatice
Splina Ruptura traumatică Splenomegalia congestivă

(continuare pe pag. 817)

(Tabelul 23.6 – continuare)

Pancreas Pancreatita Fibroza chistică Pseudochistul de pancreas
Ovare, uter Torsiunea de pedicul ovarian, chistul, tumoarea Hematocolposul Dismenoreea Boala inflamatorie pelvină Sarcina ectopică
Ganglioni limfatici Limfadenita mezenterică Limfoame Tuberculoza
Peritonita primitivă streptococică sau pneumococică
Tromboza venei mezenterice
Osteomielita pelvică
Sindromul de arteră mezenterică superioară
II. Cauze extraabdominale
Pneumonia de lob inferior drept/pleurezie diafragmatică
Cord RAA Pericardita
SNC, măduva spinării și coloana vertebrală Epilepsia abdominală Tumorile cerebrale Migrena Discitele Tumorile medulare din regiunea dorsolombară
Sânge Hemoliza acută Siclemia Leucemia Purpura Henoch-Schönlein Hemofilia Limfocitoza infecțioasă acută
Metabolice Intoxicația cu plumb Hiperparatiroidismul Boala Addison Cetoacidoza diabetică Hipoglicemia Hiperlipoproteinemia Porfiria acută
Diverse Periarterita nodoasă Artrita reumatoidă Mialgia epidemică
III. Durerea abdominală funcțională (psihogenică)

(după: Green M. –1986)

Durerea de cauză organică poate avea origine digestivă sau extradigestivă.

1. Durerea organică de origine digestivă

- *La sugar*

Colicile abdominale se caracterizează prin crize de plâns însoțite de agitație; apar de obicei în aceleași momente ale zilei, fără să antreneze modificarea stării generale a sugarului; sunt agravate prin utilizarea unor preparate de lapte praf cu conținut crescut de lactoză; sunt însoțite de meteorism abdominal; se calmează după emisia de gaze sau de scaun.

- *La copilul peste 3 ani*

Malrotația intestinală cu obstrucție intestinală subacută secundară (prin bride, volvulus) este de evidențiat/exclus prin efectuarea unei clisme baritate (evidențiază cecul sus situat).

Boala Crohn (ileita terminală) *și colita ulceroasă* pot fi suspectate chiar în absența tulburărilor caracteristice (diaree cu scaune mucosanguinolente) pe baza aspectului general al copilului (copil suferind, cu stare generală alterată), scădere ponderală, VSH crescută.

Constipația cronică este estimată la 4–30% din copiii cu DAR, unii prezintă constipație rectală, alții colon spastic (similar cu cel al adultului).

Ulcerul peptic este o cauză mai rară de DAR, deși în ultimul timp frecvența sa pare în creștere. Există o incidență crescută (35%) a ulcerului peptic în familiile acestor pacienți. Diagnosticul se bazează pe efectuarea tranzitului baritat gastrointestinal (seriografie).

Apendicita cronică este cel mai frecvent diagnostic luat în considerare de către părinți (care uneori reușesc să-l determine pe chirurg să opereze !). Într-o statistică, din 82 de apendicectomii, 49 de bolnavi (60%) s-au „vindecat“ (n-au mai avut dureri abdominale după operație); la 34 dintre aceștia apendicele a fost normal, ceea ce conduce la concluzia că vindecarea s-a datorat altor factori (înlăturarea anxietății copilului și a părinților cauzată de existența „apendicitei“). De reținut că apendicectomia „de rutină“, atunci când nu se stabilește o cauză a DAR, nu este o atitudine de urmat, avându-se în vedere riscurile imediate și cele tardive ale oricărei intervenții chirurgicale, și mai ales ale unei operații pe tractul digestiv.

Parazitozele intestinale: proporția copiilor cu parazitoze intestinale (oxiuri, *Giardia*) care acuză dureri abdominale este semnificativ egală cu a celor care nu au dureri.

Diverticulul Meckel, duplicația intestinală, invaginația recurentă, hernia hiatală sunt de luat în considerare când durerea se asociază cu hemoragie digestivă și anemie secundară sau cu semne de obstrucție intestinală subacută.

Diagnosticul se bazează pe:

- Rx. gastrointestinală (pentru hernia hiatală);
- clismă baritată (pentru invaginație);
- explorare cu izotopi radioactivi (technetium) pentru evidențierea diverticulului Meckel și a duplicației intestinale.

Boli ale veziculei biliare și pancreasului: litiaza biliară, diskineziile biliare, chistul de coledoc, pancreatita ș.a. Diagnosticul este ușurat în mare măsură prin practicarea unei ecografii care precizează rapid, neinvaziv și cu o acuratețe de 100% litiaza veziculară și chistul de coledoc, nefiind obligatorie completarea investigațiilor prin alte mijloace (exemplu: colecistografie).

2. Durerea organică de origine extradigestivă

Rinichiul (bolile renale):

- obstrucția de tract urinar superior (hidronefroză);
- obstrucția de tract urinar inferior;
- pielonefrita recurentă;
- litiaza renală, tumori renale etc.

Uropatia obstructivă/pielonefrita trebuie diagnosticate în stadiul reversibil. În condițiile în care aceste boli se manifestă numai cu DAR, fără semne/simptome urinare (la început, cel puțin) este obligatorie efectuarea unei ecografii renale ca investigație screening.

Sistemul nervos central: migrena, epilepsia abdominală, tumorile reprezintă cauze mai rare de dureri abdominale recurente la copil. De obicei, există istoric familial de durere migrenoasă. Diagnosticul este confirmat prin EEG și/sau CT cerebrală.

Alte boli:

- purpura Henoch-Schönlein se poate manifesta/poate debuta cu dureri abdominale recurente ± scaune cu sânge;
- torsiunea de ovar/testicul determină de obicei dureri acute; dismenoreea;
- hematocolposul prin imperforația himenului este o capcană de diagnostic, uneori cu consecințe tragice; la fetele pubere cu dureri abdominale vagi ± formațiune tumorală în hipogastru este obligatorie efectuarea unei ecografii pelviene, combinată cu examinarea ginecologică, pentru a fi siguri că fluxul menstrual nu este împiedicat de un himen imperforat.

Diagnostic

Anamneza are o importanță fundamentală și este uneori suficientă pentru evocarea diagnosticului. Trebuie precizate următoarele:

- vârsta, care permite o seriere a etiologiilor posibile;
- caracterul durerilor: – recent/acut,
  - habitual/recidivant.

Dacă sunt dureri recurente:

– data apariției și frecvența acestora;

– sediul/iradierea: deseori dificil de precizat. Copilul mic arată aproape totdeauna regiunea ombilicală; la copilul mai mare, localizarea durerii este mai precisă, putând deseori orienta asupra etiologiei. Exemple:

• dureri epigastrice: ulcer;

• dureri subcostale cu iradiere scapulară dreapta: patologie veziculară;

• dureri lombare cu iradiere descendentă: colică renală;

• dureri în fosa iliacă dreaptă: apendicită.

– intensitatea maximă: diurnă/nocturnă; copilul este obligat să-și întrerupă activitatea din cauza durerii ?

– împrejurările declanșante: efortul, ingestia unor anumite alimente etc;

– tulburări asociate:

• semne digestive: anorexie, greață, vărsături, diaree, constipație, scaune cu sânge;

• semne urinare: disurie, polakiurie, colorație anormală a urinilor;

• semne neurologice: cefalee, tulburări vizuale, tulburări de echilibru, alterarea stării de conștiență;

• semne generale: febră, paloare, agitație/somnolență, sudorație, scădere ponderală.

Antecedentele personale (mai ales cele recente) trebuie să precizeze:

– intervenții chirurgicale recente (abdominale);

– posibilitatea unui traumatism abdominal;

– noțiunea recentă a unui toxic;

– schimbările în alimentație (introducerea unui aliment obișnuit).

Antecedentele heredocolaterale trebuie să insiste asupra:

– terenului atopic (alergic);

– antecedentelor de ulcer, litiază biliară, colică nefritică, migrenă.

Contextul psihologic al:

– copilului: tulburări de somn, agresivitate, fobii, ticuri, terori nocturne;

– mediului psihoafectiv familial:

– relațiilor copil-părinți-familie-școală.

Examenul fizic se face în prezența părinților; el trebuie să fie amănunțit, complet și să cuprindă obligatoriu:

– greutatea/talia;

– TA;

– examen oftalmologic;

– examen neurologic;

– examen rectal/vaginal.

Atunci când este posibil, copilul trebuie examinat și în timpul unui atac dureros.

Examenul fizic trebuie să fie centrat pe palparea atentă a abdomenului și a regiunii lombare (+ tușeu rectal) pentru a se putea decela o zonă dureroasă sau o „masă" anormală.

Investigații de laborator. Trebuie făcute *obligatoriu* următoarele:

- hemogramă completă;
- examen sumar de urină;
- VSH;
- IDR la PPD;
- examen coproparazitologic.

De obicei nu sunt necesare mai multe investigații.

În situația în care se presupune o boală organică, la care se adaugă imposibilitatea efectuării examenelor în ambulatoriu și anxietatea părinților, se impune spitalizarea, caz în care se vor face (în funcție de istoricul bolii și de examenul fizic) investigații complete. Explorările trebuie nuanțate (se începe cu un organ sau altul în funcție de probabilitatea diagnostică). Examenele de laborator și cele paraclinice reprezintă singurul mijloc de a descoperi sau de a elimina originea organică a DAR. Astfel se vor face, după caz:

- urocultură;
- test de funcționalitate renală;
- ecografie/urografie/cistografie;
- clismă baritată;
- seriografii gastrointestinale;
- colecistografie;
- probă de digestie;
- teste de funcționalitate hepatică, pancreatică;
- glicemie, calcemie, ionogramă sanguină;
- explorări radioizotopice;
- EEG, Rg. craniu, FO, CT.

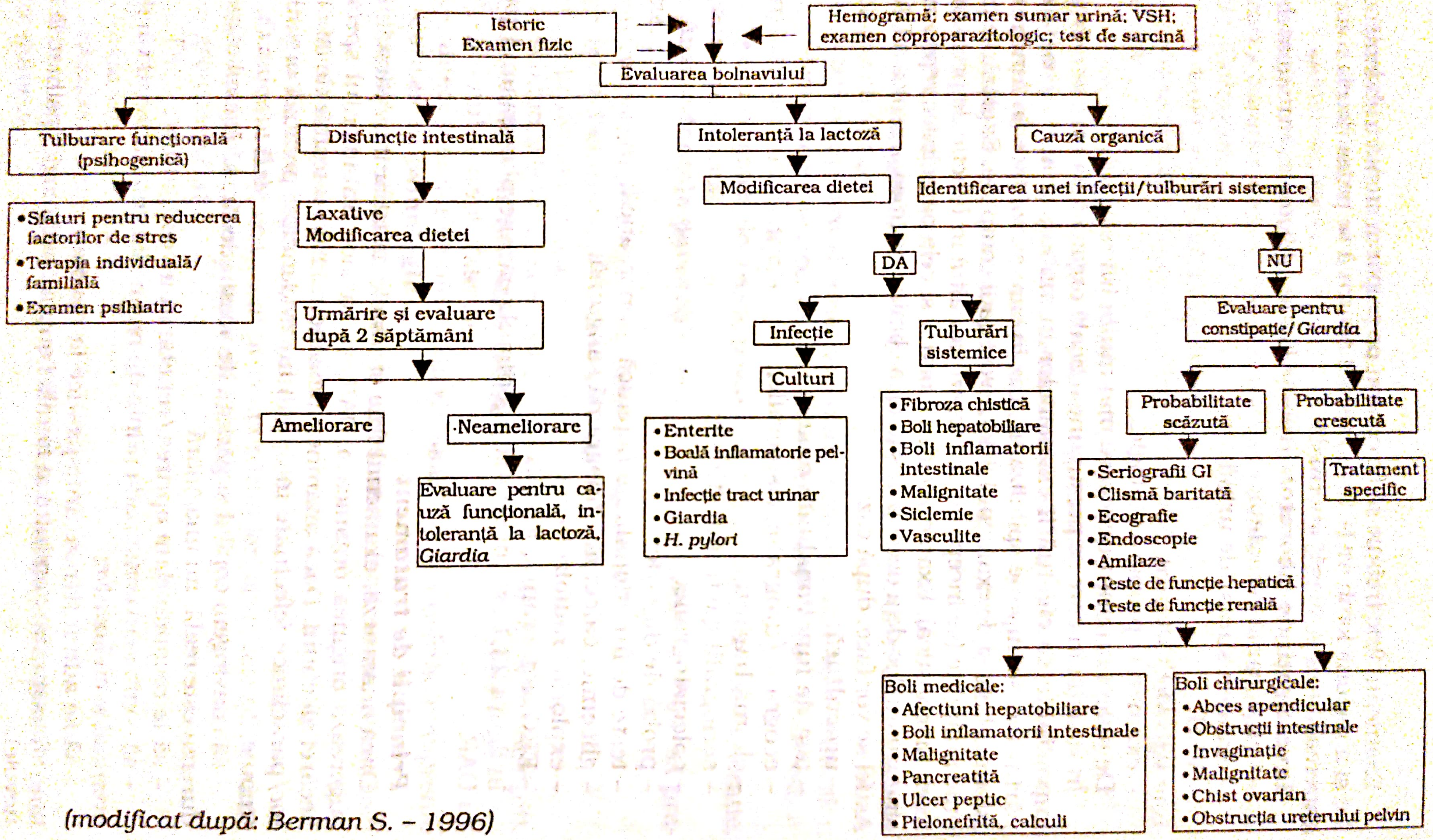
În figura 23.1 este prezentat algoritmul pentru evaluarea unui copil cu DAR.

Principii de tratament

Dacă anamneza, examenul fizic și testele de laborator/paraclinice sugerează originea organică a DAR, se va face tratamentul specific fiecărei afecțiuni. Dacă anamneza, examenul fizic și testele de laborator/paraclinice (efectuate în spital) nu evidențiază o cauză organică trebuie:

- să convingem copilul și părinții de acest adevăr; să le explicăm că durerea este reală, nu imaginară;
- să le recomandăm oprirea/repetarea investigațiilor;
- să combatem constipația printr-un regim alimentar adecvat vârstei, eventual și cu laxative;
- să se administreze antispastice la nevoie;
- să asigurăm copilului și familiei suport psihologic/psihiatric (la nevoie).

Figura 23.1 – ***Algoritm pentru evaluarea unui copil cu dureri abdominale recurente/persistente***


Istoric
Examen fizic
Hemogramă; examen sumar urină; VSH;
examen coproparazitologic; test de sarcină
Evaluarea bolnavului
Tulburare funcțională (psihogenică)
Disfuncție intestinală
Intoleranță la lactoză
Cauză organică
•Sfaturi pentru reducerea factorilor de stres
•Terapia individuală/familială
•Examen psihiatric
Laxative
Modificarea dietei
Modificarea dietei
Identificarea unei infecții/tulburări sistemice
DA
NU
Urmărire și evaluare după 2 săptămâni
Infecție
Tulburări sistemice
Evaluare pentru constipație/*Giardia*
Culturi
Ameliorare
·Neameliorare
•Enterite
•Boală inflamatorie pelvină
•Infecție tract urinar
•Giardia
•*H. pylori*
•Fibroza chistică
•Boli hepatobiliare
•Boli inflamatorii intestinale
•Malignitate
•Siclemie
•Vasculite
Probabilitate scăzută
Probabilitate crescută
Evaluare pentru cauză funcțională, intoleranță la lactoză, *Giardia*
•Seriografii GI
•Clismă baritată
•Ecografie
•Endoscopie
•Amilaze
•Teste de funcție hepatică
•Teste de funcție renală
Tratament specific
Boli medicale:
•Afecțiuni hepatobiliare
•Boli inflamatorii intestinale
•Malignitate
•Pancreatită
•Ulcer peptic
•Pielonefrită, calculi
Boli chirurgicale:
•Abces apendicular
•Obstrucții intestinale
•Invaginație
•Malignitate
•Chist ovarian
•Obstrucția ureterului pelvin

(modificat după: Berman S. – 1996)

Concluzii

1. DAR reprezintă o tulburare frecventă, comună copilului peste vârsta de 5 ani, cu maximum de frecvență între 8 și 12 ani.

2. Peste 90% din DAR sunt funcționale.

3. Majoritatea bolilor pot fi excluse pe baza anamnezei, examenului fizic și a unor teste de laborator simple.

4. Dintre bolile organice, cel mai adesea implicat este rinichiul.

5. În absența cauzelor organice, copilul și părinții trebuie convinși că durerea este reală, dar funcțională.

Bibliografie:

1. Berman S. – *Abdominal Pain – Persistent or Recurent*, în: *Pediatric Decision Making*, ed. a 3-a, Berman S. (ed.), Mosby Year Book Inc., 266–268, 1996.

2. Boyle J.T. – *Chronic Abdominal Pain*, în: *Pediatric Gastrointestinal Disease*, vol. I, Walker W.A., Durie P.R., Hamilton J.R., Walker-Smith J.A., Watkins J.B., B.C. Decker Inc., 45–54, 1991.

3. Green M. – *Abdominal and Pelvic Pain*, în: *Green and Richmond Pediatric Diagnosis*, ed. a 4-a, W.B. Saunders Co., 243–253, 1986.

4. Olson A.D. – *Abdominal Pain*, în: *Difficult Diagnosis in Pediatrics*, Stockman J.A., W.B. Saunders Co., 283–292, 1990.

MASELE ABDOMINALE

Dr. Mircea Stamate

Masele abdominale la copil pot fi determinate de o mare varietate de cauze, între care sunt incluse organomegaliile, neoplaziile benigne și maligne, procesele inflamatorii, colecțiile chistice, anomaliile congenitale, sechelele traumatismelor.

În principiu, toate masele abdominale, exceptând organomegaliile, trebuie verificate chirurgical.

Ecografia prenatală a permis creșterea incidenței maselor abdominale descoperite la foetus și la nou-născut, dar examinarea atentă a abdomenului și, dacă este indicată, completarea prin tușeu rectal, trebuie să intre în protocolul obligatoriu de examen al oricărui nou-născut.

Abdomenul nou-născutului, al sugarului și al preșcolarului trebuie să fie moale și nedureros la palpare, iar marginea inferioară a ficatului poate fi singurul element palpabil. În mod normal, uneori rinichii pot fi palpați la nou-născut. Splina, de asemenea, poate fi percepută în mod normal la toate vârstele. Pe măsură ce copilul crește, musculatura abdominală capătă o rezistență mai mare la examinare, dar abdomenul trebuie să rămână moale la palparea profundă.

Descoperirea unei mase abdominale la copil este uneori întâmplătoare, la un examen clinic de rutină sau pentru un traumatism abdominal minor, alteori ea este rezultatul evaluării unor simptome asociate sau a distensiei abdominale.

Istoricul atent poate permite descoperirea unor simptome concludente pentru diagnosticul de masă abdominală, ca de exemplu durerile sau sensibilitatea abdominală, icterul, scăderea ponderală, febra, obstrucția intestinală, melena, hematuria, hipertensiunea arterială, traumatismul abdominal în antecedentele mai mult sau mai puțin apropiate.

Sexul copilului poate fi orientativ pentru anumite entități (chistul de coledoc, teratoamele sacrococcigiene sunt mai frecvente la fetițe, în timp ce hidronefroza bilaterală prin valvă de uretră posterioară este întâlnită exclusiv la sexul masculin).

Vârsta poate fi de asemenea sugestivă pentru anumite entități (anomaliile benigne renale sunt cele mai frecvente mase abdominale descoperite în primele două zile de viață, în timp ce vârful incidenței tumorii Wilms este la 2–3 ani, iar al neuroblastomului la 2 ani).

La copiii care prezintă o masă abdominală, examenul complet abdominal trebuie să includă obligatoriu tușeul rectal, iar la sexul feminin și examenul pelvic bimanual (dacă este posibil), iar dacă nu, organele genitale interne vor fi examinate tot rectal. Examenul nu trebuie să fie traumatic pentru copil, recurgându-se la nevoie la anestezie generală.

Dacă este suspectată o malignitate, palparea trebuie să fie blândă și de scurtă durată și se va restrânge numărul examinatorilor/examinărilor.

Regiunea anatomică de origine a masei abdominale aduce de asemenea informații importante pentru diagnostic. Sunt de luat în considerație, din acest punct de vedere, patru regiuni anatomice: peretele abdominal anterior, abdomenul anterior, pelvisul și retroperitoneul.

Dimensiunile, ca și mobilitatea tumorii pot contribui de asemenea la diagnosticul diferențial (tumoarea Wilms este diagnosticată în mod obișnuit când a atins dimensiuni apreciabile, adeseori peste 12 cm).

Dacă o masă abdominală este evident palpabilă și persistentă după excluderea unor cauze funcționale (dilatare gastrică, retenție acută de urină, fecaloame), se inițiază investigarea paraclinică, investigațiile imagistice situându-se pe primul plan. Este recomandabilă o anumită ierarhizare a acestor investigații, pornind de la cele mai puțin invazive și mai ușor de executat și continuând, în absența unor rezultate concludente, cu investigații complementare mai agresive și mai costisitoare (și cu un beneficiu informațional nu totdeauna superior). Acestea includ radiografia standard, ecografia, tomografia computerizată, rezonanța magnetică, urografia intravenoasă, tranzitul intestinal cu substanță de contrast, scintigrafia.

Peretele abdominal

Entitățile care se pot prezenta ca mase ale peretelui abdominal anterior sau protruzii ale acestuia sunt ușor de recunoscut și sunt reprezentate de: herniile ombilicale, granulomul ombilical, hernia inghinală, epiplocelul, hernia drepților abdominali. Omfalocelul și gastroschizis sunt anomalii rare ale peretelui abdominal, prezente de la naștere. Omfalocelul reprezintă o herniere a conținutului abdominal prin inelul ombilical, adeseori cu un sac de herniere intact, în timp ce în gastroschizis, hernierea este laterală față de inelul ombilical, de obicei la dreapta ombilicului și nu are niciodată sac peritoneal.

Aceste situații care se pot exterioriza ca mase ale peretelui abdominal anterior includ hematomul traumatic al drepților abdominali sau abcesul interfascial postchirurgical, ușor de recunoscut ecografic.

Tumorile peretelui abdominal anterior sunt rar întâlnite și includ: fibromul, fibrosarcomul, lipomul, rhabdomiomul.

Abdomenul anterior

În abdomenul anterior se află ficatul și căile biliare, splina, stomacul, intestinul subțire, colonul și apendicele, mezenterul și omentul. Din aceste organe și structuri se pot dezvolta mase palpabile la examinare.

Ficatul și căile biliare

Hepatomegalia este cea mai obișnuită cauză de „masă“ hepatică. Poate fi determinată de hepatite, ciroze, glicogenoze, steatoză hepatică. La nou-născut poate fi consecința hematopoezei extramedulare excesive, a insuficienței cardiace sau a unui hematom subcapsular obstetrical.

Alte cauze de mase hepatice pot fi de natură chistică (congenitală sau dobândite), infecțioasă (abcese hepatice), tumorală (benigne sau maligne) sau traumatică.

Chisturile hepatice congenitale, unice sau multiple, apar ca leziuni izolate sau în asociere cu leziuni chistice ale rinichiului, sunt rare și au tendința de a involua spontan.

Chisturile hepatice dobândite apar în mod obișnuit secundar bolii hidatice, mai rar hematoamelor în rezoluție sau abceselor hepatice. Lobul hepatic drept reprezintă localizarea cea mai frecventă a chistului hidatic hepatic. Cel mai adesea hepatomegalia este regulată, uneori însă palparea unei „mase" rotunjite, cu contur regulat, netedă, înglobată sau făcând corp comun cu ficatul, ridică problema diferențierii de o tumoare hepatică.

Abcesele hepatice sunt în general rare la copil. Pot fi unice sau multiple, primitive sau secundare și, în mod obișnuit, sunt generate de *Staphylococcus aureus*, de *Streptococcus fecalis* și de *E. coli*. Lobul drept este cel mai frecvent afectat, probabil din cauza transportului germenilor spre ficat prin sângele portal.

Ficatul, prin localizarea anatomică superficială, ca și prin volumul său, este în mod particular expus la traumatismele abdominale, în urma cărora se pot produce hematoame hepatice, de obicei subcapsulare, mai rar intraparenchimatose.

Tumorile hepatice sunt o altă cauză principală de hepatomegalie. Acestea pot fi benigne, maligne sau metastaze. Tumorile hepatice primitive sunt a treia cauză de tumori solide neoplazice la copii și sunt responsabile de 15% din masele abdominale la această vârstă.

Tumorile benigne reprezintă o treime din tumorile hepatice și includ: hemangioendotelioame, hamartomul mezenchimal, hipertrofia nodulară focală și adenomul.

Tumorile maligne reprezintă două treimi din tumorile hepatice. Hepatoblastomul este cea mai frecventă tumoră hepatică malignă la copilul sub vârsta de 5 ani, iar carcinomul hepatocelular este în mod obișnuit prezent la copilul mare.

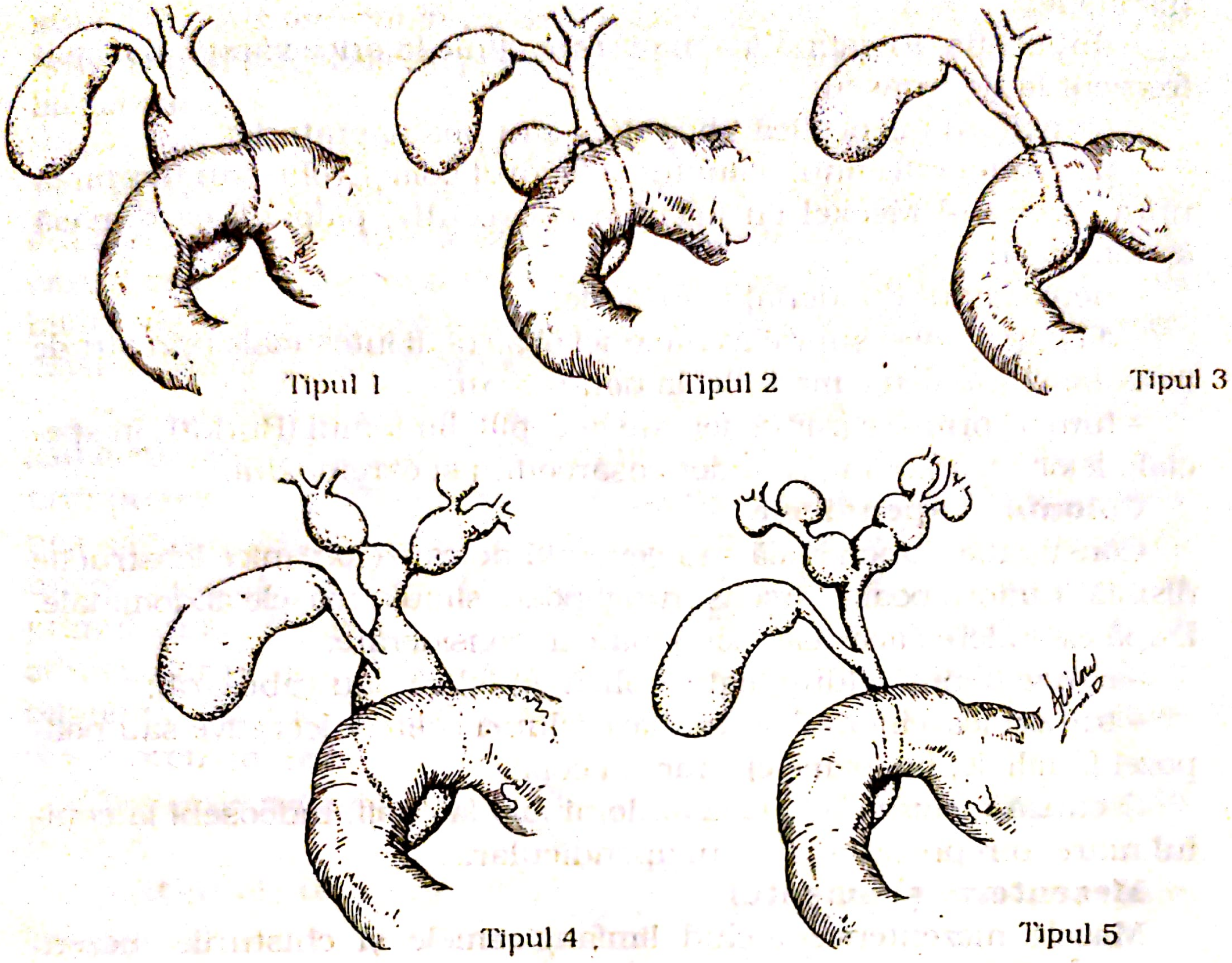
Metastaze hepatice apar în leucemii, limfoame și în tumoarea Wilms, iar la sugarul sub 6 luni în neuroblastom stadiul IV.

Investigațiile imagistice nu pot diferenția tumorile benigne de cele maligne și biopsia (prin puncție aspirativă sau chirurgicală) se impune pentru diagnosticul de certitudine.

Mărimea de volum a colecistului reprezintă o cauză comună de masă a tractului biliar, generată de numeroase circumstanțe patologice: nutriția parenterală totală, postul prelungit, infecția cu SGA (hidrops vezical noncalculos), boala Kawasaki, hepatita acută, litiaza biliară sau obstrucția prin calcul a coledocului.

O cauză congenitală relativ rară de masă a tractului biliar o reprezintă chistul de coledoc. Se poate manifesta clinic la orice vârstă, dar mai frecvent în primii ani de viață. Triada clinică: durere, icter, masă abdominală palpabilă este prezentă doar în 30–40% din cazuri; la nou-născut este cauză de colestază extrahepatică. Sunt descrise 5 tipuri (figura 23.2), cele mai frecvente fiind tipurile 1 și 2. Evaluarea paraclinică include ecografia sau scintigrafia cu radionuclizi și testele de funcție hepatică/colestază.

*Figura 23.2 – **Tipuri de chist de coledoc***



Tipul 1 Tipul 2 Tipul 3

Tipul 4 Tipul 5

Splina

Splenomegalia este cauza cea mai frecventă de masă splenică. Poate fi determinată de anemii hemolitice (thalasemie, sferocitoză ereditară), de alte discrazii sanguine sau de mononucleoza infecțioasă.

Mase splenice mai pot fi determinate de hemagioame, de chisturile congenitale sau din cadrul bolii hidatice, de pseudochisturile traumatice și, mai rar, de limfangioame sau de hamartoame.

Stomacul

Masele abdominale de cauză gastrică sunt rar întâlnite la copil.

Pot fi funcționale (dilatare gastrică prin obstrucție sau ileus) sau organice. La nou-născut și la sugarul mic, cauza cea mai frecventă o reprezintă oliva pilorică din stenoza hipertrofică. Alte cauze benigne de masă gastrică sunt bezoarul și duplicația gastrică.

Tumorile gastrice sunt rare la copil, atât cele benigne (carcinoid, hemangiopericitom, lipom, neurofibrom, granulom eozinofil, leiomiom, polipi inflamatori sau adenomatoși), cât și cele maligne (carcinomul, leiomiosarcomul, fibrosarcomul și limfomul).

Intestinul subțire

Dintre cauzele intestinale generatoare de mase abdominale sunt de menționat:

– duplicația intestinală – manifestă clinic la orice vârstă, dar mai frecvent la nou-născut;

– invaginația ileocolică idiopatică sau postoperatorie;

– perforația intestinului subțire în cadrul bolii Crohn sau ulcerarea unui diverticul Meckel cu flegmon consecutiv, palpabil ca o masă abdominală;

– hematomul duodenal traumatic;

– dilatarea ansei supraiacente unei obstrucții intestinale prin atrezie intestinală sau ileus meconial la nou-născut;

– tumori primare (rar observate la copil); limfomul (Burkitt, în special), leiomiosarcomul, rhabdomiosarcomul și carcinoidul.

Colonul și apendicele

Constipația, funcțională sau generată de cauze organice (obstrucție distală, tumori, boala Hirschsprung) poate simula masele abdominale. După excluderea acesteia, pot fi luate în considerare:

– cauze benigne (duplicația colică, chistică sau tubulară);

– tumori (carcinomul secundar evoluției colitei ulcerative sau polipozei familiale, limfoamele) – rare la copil.

O cauză comună de masă abdominală la copil, îndeosebi la copilul mare, o reprezintă abcesul apendicular.

Mezenterul și omentul

Masele mezenterice includ limfangioamele și chisturile mezenterice. În 30–40% din cazuri chisturile mezenterice sunt asimptomatice, iar în celelalte se pot exterioriza prin distensia abdomenului, prin obstrucție intestinală sau doar prin masă abdominală mobilă, palpabilă.

Hematomul traumatic mezenteric poate, de asemenea, genera o masă abdominală.

Limfangioamele și chisturile omentului sunt alte cauze de mase abdominale la copil.

Retroperitoneul

Pot genera mase abdominale următoarele structuri retroperitoneale: rinichii, ureterul, vezica urinară, suprarenalele, pancreasul și ganglionii retroperitoneali.

Tractul urinar contribuie adeseori la realizarea unor mase abdominale:

– Malformațiile: rinichiul „în potcoavă“, rinichiul ectopic, hipertrofia rinichiului unic.

– Hidronefroza: cauza cea mai frecventă de mărire de volum a rinichiului, determinată în mod obișnuit de obstrucția joncțiunii ureteropelvice (stenoza idiopatică, compresie externă prin vase polare, segment ureteral aperistaltic, ureterocel, rinichi ectopic etc.). Hidronefroza neobstructivă poate surveni în refluxul vezicoureteral, în sindromul „prune-belly“ sau în megacalicele primare. În 1/3 din cazuri, hidronefroza este bilaterală.

– Chisturile renale se pot prezenta sub mai multe forme:

• Boala polichistică renală, cu transmisie autosomal-recesivă, este cea mai frecventă cauză de masă unilaterală la nou-născut. În 80% din cazuri este diagnosticată înainte de 2 ani, iar în 15% din cazuri este bilaterală. Parenchimul renal este înlocuit de chisturi, iar rinichiul devine nefuncțional. Ecografia este investigația de elecție.

• Rinichiul multichistic este o boală transmisă autosomal-recesiv sau dominant. Forma recesivă determină mărirea de volum a rinichilor prin prezența a numeroase mici chisturi. Ficatul poate fi de asemenea afectat (hiperplazia căilor biliare, fibroză portală, hepatomegalie), uneori notându-se și splenomegalie. Forma dominantă afectează în primul rând rinichiul, devine manifestă în mod obișnuit la vârstă adultă, dar poate fi prezentă și la sugar și la copil prin nefromegalie bilaterală. Atât forma recesivă, cât și cea dominantă, pot fi diagnosticate prenatal prin ecografie.

Chisturile renale simple sunt o cauză rară de masă abdominală la copil:

• Abcesele renale pot fi de asemenea considerate mase renale benigne;

• Neoplaziile renale includ tumoarea Wilms, nefronul mezoblastic și nefroblastomatoza.

• Tumoarea Wilms este neoplazia cea mai frecventă la copil, reprezentând 12% din cancerele acestei vârste. Poate fi uneori diagnosticată la un examen de urină la un copil cu stare de sănătate aparentă, alteori investigând o hematurie apărută după un traumatism minor. 80% din cazuri sunt descoperite în primii 6 ani de viață. În 5% din cazuri, tumoarea poate fi bilaterală.

• Nefronul mezoblastic este neoplazia renală cea mai frecventă la nou-născut.

Pentru tumorile renale, tomografia computerizată este investigația de elecție, ecografia contribuind la stabilirea diagnosticului și la urmărirea evoluției sub tratament.

– Tromboza venei renale este cauza vasculară cea mai importantă de masă renală în perioada neonatală, determinată de hemoconcentrarea din deshidratări sau din policitemii. La apariția ei pot predispune asfixia, septicemia, enterocolita necrotizantă, alimentația hiperosmolară, cardiopatiile congenitale cianogene, tratamentul diuretic și corticoterapia. Ecografia este metoda de diagnostic de elecție.

– O vezică urinară plină poate simula o masă abdominală, îndeosebi la nou-născut, la care este mai mult o masă abdominală decât pelvică.

– Chistul de uracă se poate evidenția ca o masă palpabilă pe linia mediană, în porțiunea inferioară a abdomenului.

Suprarenalele

Mărirea semnificativă de volum a suprarenalelor, astfel încât acestea să devină mase abdominale palpabile, poate fi determinată de:

– hemoragia suprarenaliană manifestă la nou-născutul traumatizat obstetrical, în asociere cu anemie și icter;

– neuroblastom, cea mai frecventă malignitate extracranială la copil, cea mai frecventă tumoarea la sugar și cea mai frecventă malignitate la nou-născut. Incidența maximă este la vârsta de 2 ani. Ecografia este investigația screening, iar tomografia computerizată evidențiază importante detalii anatomice.

– ganglioneuromul și feocromocitomul afectează rar suprarenala copilului.

Pancreasul

Pseudochistul pancreatic posttraumatic, flegmonul și abcesul sunt cele mai frecvente cauze benigne de masă pancreatică.

Tumorile pancreatice (pancreaticoblastomul, sarcomul și limfomul) sunt rar observate la copil.

Masele pelvine

Pot genera mase următoarele organe situate în pelvis: ovarele, uterul, vaginul și trompele uterine.

Ovarele

Masele ovariene sunt prezente în mod obișnuit în adolescență, dar se pot observa și la vârstele mai mici. Sunt asimptomatice în mod obișnuit, alteori manifestate prin durere surdă și prost localizată, dificultăți la urinat și defecație și pubertate precoce. 50–80% din masele ovariene sunt palpabile și mobile la examinarea abdominală sau rectală.

Chisturile benigne ale ovarului pot fi hemoragice sau foliculare.

Neoplaziile primare ale ovarului sunt reprezentate în majoritatea cazurilor de teratoame benigne (70% din cazuri).

Torsiunea de ovar determinată de un chist sau de o neoplazie se manifestă prin durere acută, grețuri și vărsături, iar palparea sau tușeul rectal evidențiază masa pelvică împăstată și fixă.

Uterul

La nou-născut, mărirea de volum a uterului, perceput ca o masă, poate fi determinată de stimulare a intrauterină a unui uter normal de către hormonii materni.

Hidrometrocolposul (hematocolpos) poate fi prezent în perioada neonatală, dar și la celelalte vârste, din cauza imperforației himenale sau atreziei cervixului sau vaginului.

La adolescente, mărirea de volum a uterului poate fi determinată de sarcină sau de stimularea uterină prin hormoni în cadrul unei tumori ovariene. La această vârstă, masele pelviene mai pot fi determinate și de abcese tuboovariene sau de sarcina ectopică.

Neoplaziile

Reprezintă o altă cauză de masă pelvică și pot fi rhabdomiosarcoame (având ca puncte de plecare: trigonul vezicii urinare, prostata, veziculele seminale, cordonul spermatic, vaginul sau uterul), neuroblastomul sau teratomul sacrococcigian (cea mai frecventă tumoare descoperită la naștere). Examinarea rectală este esențială pentru diagnostic, iar tomografia computerizată este metoda de elecție pentru diagnostic.

Bibliografie:

1. Berman S. – *Abdominal Mass*, în: *Pediatric Decision Making*, Mosby, 258–261, 1996.

2. Brodeur A.E. – *Abdominal Masses in Children: Neuroblastoma, Wilms Tumor, and Other Considerations*, în: *Ped. Rev.*, 12, 196, 1991.

3. Walker A.W., Durie P.R., Hamilton J.R. – *Abdominal Masses*, în: *Pediatric Gastrointestinal Disease*, vol. 1, B.C. Decker Inc., 132–150, 1991.

4. Wilson D.A. – *Ultrasound Screening for Abdominal Masses in the Neonatal Period*, în: *Am. J. Dis. Child.*, 136, 147–151, 1982.

PARAZITOZELE INTESTINALE

Dr. Florea Iordăchescu

Helmintiazele digestive

Se întâmplă adesea să se depisteze o parazitoză digestivă în timpul consultațiilor pediatrice. Copiii sunt foarte expuși parazitozelor intestinale și îndeosebi la acele parazitoze la care contaminarea se face pe cale orală, din cauza felului lor de a se juca, la lipsei de igienă (mâini murdare, alimente consumate fără spălare prealabilă: fructe, legume, sau fără să fie bine fierte sau fripte: carnea, peștele) și a geofagiei (mai puțin frecventă); viața în colectivitate favorizează de asemenea frecvența crescută a parazitozelor la copil.

În majoritatea cazurilor aceste afecțiuni sunt benigne; această benignitate nu trebuie să constituie un pretext pentru a uita simptomatologia și regulile precise ale tratamentului lor.

La un copil din țara noastră (care n-a trăit o perioadă de timp în țările calde) sunt mai frecvente tulburările cauzate de următorii viermi:

- dintre Nematode: oxiurul și geohelminții: ascaridul, tricocefalul;
- dintre Plathelminți sunt mai frecvente infestațiile cu Cestode: *Taenia saginata*, *Taenia solium*, *Hymenolepis nana*.

Oxiuraza (Enterobiaza)

Date de parazitologie. Enterobiaza este cauzată de oxiur (*Enterobius vermicularis*), care este un vierme cilindric de culoare albă. Femela măsoară 9–12 mm lungime și are extremitatea posterioară efilată; masculul are 3–5 mm lungime și extremitatea caudală recurbată în formă de crosă.

Viermii adulți trăiesc în regiunea ileonului terminal și cecoapendiculară. După fecundare și maturarea ouălor, femela migrează în colon și depune ouăle la nivelul marginii anale, pe tegumentele perianale și perineale; fiecare femelă depune câteva mii de ouă (după depunerea ouălor, femela moare). Ouăle necesită câteva ore de la depunere pentru a deveni infestante.

Oxiuraza apare ca o boală contagioasă, putându-se transmite cu ușurință într-o colectivitate (creșă, grădiniță, școală), ca și în cadrul unei familii. Ouăle sunt viabile în mediul umed câteva zile și această rezistență mare în mediul exterior facilitează contagiunea.

Posibilitatea autoinfestării este și ea răspunzătoare de tenacitatea acestei parazitoze, care este larg răspândită și cel mai frecvent întâlnită la copil.

Contaminarea copilului se poate face prin scărpinarea zonei pruriginoase perianale, unde sunt depuse ouăle (autoinfestare) și de pe lenjeria de corp și de pat, ca și de pe obiectele contaminate.

Ouăle sunt luate pe degete și apoi introduse în gură (calea fecal-orală) sau pot fi inhalate din atmosfera contaminată și ulterior ingerate. După ingestia ouălor viabile și trecerea lor prin tractul digestiv, se eliberează larva care migrează către cec, transformându-se în vierme adult în colonul superior în 15–28 de zile.

Deci, reinfecția prin autoinfestare sau infectarea dobândită de la alte persoane sunt necesare pentru a menține enterobiaza la un individ.

Perioada de contagiune durează atâta timp cât femela-oxiur depune ouă pe pielea perianală și ouăle rămân infectante într-un mediu închis/umed; această perioadă este de obicei de 2–3 săptămâni. Omul este singura gazdă.

Manifestări clinice. Boala survine mai ales la copiii între 2 și 15 ani. Ea poate fi latentă; când este exprimată, manifestările sale pot fi următoarele:

a) Pruritul anal este legat de fixarea femelelor pe mucoasa anală în momentul depunerii ouălor; adesea este vesperal (la culcare) și uneori interminent; este de intensitate variabilă și responsabil de leziuni de grataj: mici hemoragii, eczematizare și suprainfecții.

La fetițe pruritul anal poate fi însoțit de prurit vulvar, prin pătrunderea femelelor în vagin, cu apariția unei vaginite secundare; rareori oxiurii pătrunși în vagin ajung în uter și în trompe, închistându-se în ovare sau peritoneu: salpingită, peritonită pelvică.

b) Tulburările digestive sunt nespecifice; dureri abdominale vagi, localizate în regiunea cecoapendiculară, tulburări de tranzit intestinal, greață, anorexie. Oxiurii sunt în mod obișnuit prezenți în apendice, dar declanșarea unei crize apendiculare de către aceștia este discutabilă.

c) Tulburări nervoase, ca și în alte nematodoze intestinale: insomnie, terori nocturne, instabilitate de caracter, scăderea randamentului școlar, prurit nazal, scrâșnirea dinților noaptea (bruxism), enurezis; nu s-a putut stabili o dovadă certă în sprijinul relației dintre aceste simptome și oxiurază.

Diagnosticul este adesea făcut de către părinți (mamă), care observă viermii adulți la suprafața scaunelor sau la nivelul marginii anale. Cercetarea materiilor fecale pentru evidențierea ouălor de paraziți prin tehnicile coprologice obișnuite este de obicei negativă, deoarece ouăle nu sunt depuse în intestin. Rezultate pozitive se obțin prin metoda cu celofan adeziv sau scotch-testul: tampon cu bandă adezivă transparentă, bine presat pe plicile perianale, dimineața înainte de spălare, pentru a culege ouăle; ulterior tamponul se aplică pe o lamă/frotiu de sticlă, care este examinat(ă) la microscopul obișnuit. Leucograma poate fi normală sau poate arăta o eozinofilie, de obicei moderată (5–10%), rareori crescută (20–50%).

Tratament

a) Medicamentos:

– Pamoatul de pyrantel (Combantrin) este drogul de elecție. Dozajul și administrarea: 10–11 mg/kg, PO, în doză unică; se repetă doza după 2 săptămâni.

– Mebendazol (Vermox, Permax) doză unică de 100 mg, PO, indiferent de vârstă; se repetă după 2 săptămâni.

– Albendazol, doză unică de 400 mg, PO, care se repetă după 2 săptămâni.

– Pamoatul de pirviniu (Vermigal, Molevac, Vanquin): 5 mg/kg/corp (5 mL soluție 1%/10 kg) în doză unică, PO, se repetă după 2–3 săptămâni. Preparatul produce colorația roșie a scaunelor sau a lenjeriei de corp (care este obișnuită și nu trebuie să alarmeze).

– Derivații de piperazină (citrat, hidrat, adipat): 50–65 mg/kg/zi, în doză unică, 7–8 zile consecutiv. Este de preferat să nu utilizăm preparate de piperazină ușor absorbabile la nivelul mucoasei intestinale (hidrat, citrat) la copiii cu epilepsie, antecedente neurologice, insuficiență renală. Indiferent de preparatul folosit, poate fi necesară repeterea tratamentului după 2–3 săptămâni, în aceeași doză și cu același mod de administrare.

b) Măsuri generale, educație sanitară

Se va prescrie o igienă corectă, cu scopul principal de prevenire a autocontaminării: tăierea unghiilor, spălarea și perierea mâinilor înainte de fiecare masă și după defecare, purtarea unei pijamale închise, schimbarea zilnică a lenjeriei de corp, fierberea rufăriei de corp și de pat, curățarea în casă și în colectivitățile de copii cu aspiratorul. Se indică spălarea regiunii perianale cu apă și săpun și ungere locală cu oxid galben de mercur 2% sau cu un unguent oftalmic. Este obligatorie tratarea simultană a tuturor membrilor familiei, indiferent dacă au sau nu manifestări clinice, îndeosebi când apar manifestări recurente. Formele rebele de oxiuroză rezultă, de fapt, tocmai din nerespectarea acestor indicații (și a frecvenței mari a reinfecției). Totuși, chiar dacă boala este complet eradicată într-o familie, recăderea este posibilă prin contaminarea în afara acesteia; familia trebuie să fie informată că recurența este obișnuită.

De mare importanță sunt spălarea mâinilor și tăierea unghiilor pentru prevenirea autoinfestării; restul măsurilor de igienă sunt bune, dar fără vreo eficacitate dovedită în oxiurază, iar excesul de zel este contraproductiv și poate induce sentimentul de vinovăție.

În instituții, tratamentul simultan în masă, repetat la 2 săptămâni, poate fi eficace și a devenit accesibil (medicație cu administrare în doză unică, cost relativ scăzut).

Ascaridiaza

Date de parazitologie. Ascarisul uman (*Ascaris lumbricoides*) este un nematod de talie mare (15–25 cm), de culoare roz. Adulții trăiesc în intestinul subțire.

După fecundare, femelele depun ouă neembrionate, care sunt eliminate cu scaunele. În sol, din cauza umidității și căldurii, oul se embrionează și devine infecțios în 2–3 săptămâni; larva poate rezista la condiții exterioare foarte nefavorabile. Contaminarea se face prin ingestia ouălor cu alimente murdare. Învelișul oului este lizat de către sucul gastric și astfel se eliberează larva, care perforează peretele digestiv, pătrunde în sângele sistemului venos port și cu acesta traversează ficatul, venele suprahepatice, vena cavă inferioară, ajungând în inima dreaptă și în plămâni; aici ea perforează alveola, urcă de-a lungul arborelui respirator și ajunge în faringe, unde este înghițită și va deveni vierme adult în tubul digestiv. Timpul care separă contaminarea de emisiunea de ouă în scaune este de circa 2 luni.

Ascaridiaza este foarte răspândită, mai ales în mediul rural, unul dintre factorii ce explică această răspândire fiind fecunditatea mare a femelei (care produce 200.000 de ouă pe zi). Dacă infecția este netratată, viermii adulți pot trăi 12 – 18 luni, ducând la excreția zilnică a unui mare număr de ouă. Omul este singura gazdă.

Manifestări clinice. În mod schematic se disting simptome care corespund fazei larvare (tisulare) și simptome legate de prezența viermelui adult în intestinul subțire.

a) În stadiul larvar, migratoriu, pasajul pulmonar al larvelor poate determina apariția unui sindrom Löffler, manifestat prin febră, tuse, discretă jenă respiratorie și foarte rar prin dureri toracice și hemoptizie. Examenul radiologic evidențiază imagini variate (miliarie, opacități nesistematizate cu limite imprecise în ambii câmpi pulmonari etc.). Caracteristic este faptul că aceste imagini sunt labile, dispărând spontan în câteva zile. Hipereozinofilia sanguină este constant întâlnită. Ocazional, larvele caracteristice pot fi evidențiate în spută.

b) În stadiul adult, ascaridiaza este de obicei latentă.

Manifestările cele mai grave se întâlnesc îndeosebi în infestațiile masive, în zonele tropicale, mai rar în condițiile țării noastre:

– tulburări digestive: dureri abdominale, vărsături (pot antrena eliminarea unui ascarid), anorexie, diaree.

– semne nervoase: ticuri, tulburări de somn și de comportament, meningism și chiar convulsii; în mod cert prezența acestor semne în ascaridiază a fost exagerată prin tradiție (medicina „clasică"), ca și în cazul altor parazitoze intestinale.

– manifestări alergice: prurit, dispnee astmatiformă, tuse spasmodică, edem Quincke.

– semne/complicații chirurgicale sunt observate în infestațiile masive: ocluzie intestinală (prin pachet de ascarizi, volvulus, invaginații, hernie strangulată), icter obstructiv acut (migrarea anormală a viermelui în căile biliare), pancreatită acută, abces hepatic, apendicită (prin deplasarea viermilor în canalul Wirsung, canalele hepatice, lumenul apendicular), perforația peretelui intestinal cu peritonită consecutivă generalizată sau plastică.

Copiii sunt mai predispuși la ocluzie intestinală acută din cauza diametrului mai mic al lumenului intestinal și pentru că adesea ei au un număr mare de paraziți. Viermii adulți pot fi stimulați să migreze de către febră, îmbolnăviri, anestezie, unele droguri antihelmintice.

Diagnostic. În stadiul larvar diagnosticul se bazează pe semnele clinice și mai ales pe cele radiologice; hemograma poate prezenta (hiper)leucocitoză și (hiper)eozinofilie. Examenul parazitologic al scaunelor este negativ până spre a 60-a zi după infestare.

În stadiul adult diagnosticul se bazează pe examenul coproparazitologic, hipereozinofilie moderată și, rareori, pe descoperirea viermelui adult în scaune, lichidul de vărsătură și la examenul radiologic baritat al intestinului subțire sau prin ultrasonografie.

Tratament. În pneumonita ascaridiană se face numai tratament simptomatic.

Ascaridiaza intestinală necesită tratament specific, chiar dacă este latentă din punct de vedere clinic, având în vedere localizările sau migrările aberante ale parazitului:

– Mebendazol, 100 mg de 2 ori/zi x 3 zile consecutiv, este medicamentul de elecție.

Alternative:

– Pyrantel-pamoat: 10–11 mg/kg, în doză unică (maximum 1 g).

– Albendazole: 400 mg, în doză unică.

– Thiabendazol (Mintezol): antihelmintic cu spectru larg de acțiune, eficace îndeosebi în verminozele mixte (*ascaris, trichuris, strongyloides*), se administrează în doză de 25 mg/kg/zi, fracționată în 2 doze zilnice, timp de 2 zile.

– Levamisol (Decaris), prezentat sub formă de tablete de 50 mg pentru uz infantil și de 150 mg pentru adulți (ambalaje de 2 tablete); dozaj: 3 mg/kg, în doză unică (sau: jumătate de tabletă de 50 mg până la 10 kg, o tabletă de 50 mg între 10–20 kg, 1,5 tablete de 50 mg între 20–30 kg și 2 tablete de 50 mg între 30–40 kg).

– Sărurile de piperazină: 75 mg/kg/zi, în doză unică zilnică, timp de 2 zile consecutiv, elimină viermii la 90% din pacienți. În cazurile de obstrucție intestinală parțială sau completă, soluția de piperazină-citrat, în doza menționată (fără a se depăși 3,5 g) se poate administra printr-un tub gastrointestinal; piperazina paralizează viermii, care vor fi eliminați prin peristaltica intestinală.

N.B.: Nu se administrează piperazină concomitent cu pyrantel-pamoat (cele două droguri sunt antagonice).

În caz de complicații chirurgicale se impune intervenția operatorie corespunzătoare; dacă se face intervenție chirurgicală pentru obstrucție intestinală, se preferă eliminarea obstrucției prin masarea viermilor (și nu incizia intestinului).

Măsuri de control și educație sanitară:

– depozitarea sanitară a fecalelor.

– se acordă atenție specială zonelor de joacă ale copiilor (igienizare etc.).

– vegetalele/fructele crude vor fi bine spălate sau gătite înainte de a fi consumate.

Este de ajutor, dar nu esențială, examinarea scaunelor pacientului la 2–3 săptămâni după tratamentul medicamentos.

Tricocefaloza

Este o parazitoză răspândită, dar de obicei asimptomatică (număr mic de paraziți).

Date parazitologice. Tricocefalul (*Trichuris trichiura*) este un vierme hematofag, de 3–5 cm lungime, cu extremitatea anterioară mare/filiformă (înfiptă în mucoasa intestinului gros), de culoare alb-roz, care trăiește în regiunea cecoapendiculară.

Omul se contaminează prin ingestie de ouă care se embrionează în mediul exterior; ouăle necesită cel puțin 10 zile de incubație în sol înainte de a fi infectante. Boala nu se transmite direct (de la persoană la persoană).

Semne clinice. Sunt în funcție de numărul viermilor care parazitează organismul.

De obicei tricocefaloza este latentă sau se traduce prin vagi dureri abdominale. În infestațiile masive se constată dureri abdominale, diaree prelungită mucosanguinolentă, tenesme, semne de apendicită, rectocolită, prolaps rectal și anemie hipocromă.

Diagnosticul se bazează pe evidențierea ouălor (foarte caracteristice) în scaune: examinare directă sau folosind tehnici de concentrare.

Tratament. Abținerea terapeutică este atitudinea obișnuită la pacienții pauciinfestați. În infestațiile severe (simptomatologie clinică, mai mult de 5 ouă/preparat, boală alergică ce ar putea fi cauzată de tricocefal) se administrează:

– Mebendazol: 100 mg de 2 ori/zi, 3 zile consecutiv; este tratamentul de elecție, de obicei eficient pentru eliminarea majorității viermilor.

Alternative:

– Albendazol: 400 mg, doză unică.

– Oxantel-pamoat este un analog al pyrantel-pamoatului activ numai pe tricocefal: 15 mg/kg, zilnic x 2 zile pentru infecțiile ușoare și moderate, 10 mg/kg, zilnic x 5 zile pentru infecțiile severe.

– Thiabendazol: 25 mg/kg/zi, timp de 3–5 zile (după unii autori n-ar trebui folosit, fiind puțin eficace și potențial toxic).

Controlul eficacității tratamentului se face după 2–4 săptămâni; este suficientă diminuarea numărului de ouă până la 5/lamă.

Trichinoza

Date epidemiologice. Cauza bolii este *Trichinella spiralis*, un nematod capabil să infecteze numai animalele cu sânge cald. Infecția este enzootică în toată lumea, la multe carnivore.

Sursa obișnuită de infecție la om este carnea de porc și, mai rar, carnea de urs sau de alte carnivore sălbatice. Infecția se produce după ingestia de carne sau de produse de carne (care conțin larve închistate viabile de *T. spiralis*) crude sau insuficient gătite.

Sucul gastric eliberează larvele închistate care se maturează rapid, se fecundează, după care femela adultă pătrunde în mucoasa intestinului subțire; în 4–5 zile ea începe să descarce larve vivipare care diseminează prin limfatice și curentul sanguin către majoritatea țesuturilor.

Larvele care ajung în musculatura striată se închistează și rămân viabile timp de luni sau ani, iar cele care ajung în alte țesuturi sunt rapid distruse. Viermii adulți (2–3,6 mm/75–90 µm) supraviețuiesc până la 6 luni. În ciclul natural, larvele se dezvoltă spre vierme adult în intestin atunci când un carnivor ingerează mușchi parazitat.

Gazdele-rezervor sunt: porcii, câinii, pisicile, șobolanii și multe animale sălbatice (lupul, ursul, mistrețul, animale mari în Arctica, hiena, șacalul și leul la tropice). Hrănirea porcilor cu gunoi sau resturi alimentare negătite perpetuează ciclul infecției; mai rar, porcii se infectează mâncând șobolani infectați.

Perioada de incubație este de 1–2 săptămâni (limite: 12 ore–28 de zile); boala nu se transmite direct (de la om la om). Infecția umană apare sporadic sau în epidemii.

Manifestări clinice. Spectrul clinic este foarte variat, de la infecții asimptomatice până la boală fulminantă/letală, severitatea fiind proporțională cu doza infectantă.

În prima săptămână după ingestia cărnii infestate: dureri abdominale/crampe, greață, vărsături ± diaree, stare de rău.

În săptămâna a 2-a până la 1–2 luni (pe măsură ce larvele migrează în țesuturi), apar: febră, mialgii și sensibilitate musculară (la palpare), edem facial/periorbital, rash urticarian, hemoragii conjunctivale și subunghiale.

În infecțiile severe, după 1–2 luni urmează: insuficiență miocardică, afectare neurologică/encefalită, pneumonită granulomatoasă.

Diagnostic. Anamneza alimentară (ingestia de carne sau produse din carne de porc, urs, mistreț, inadecvat gătită), simptomele compatibile și eozinofilia importantă sugerează diagnosticul. Există și teste serologice diagnostice, al căror titru devine pozitiv după săptămâna a 3-a de boală (testul de floculare-bentonită, de imunofluorescentă, ELISA).

Date de laborator nespecifice: eozinofilie (ajungând la 70%), creșterea enzimelor serice (creatinin-fosfokinaza, LDH, TGO, aldolaza); VSH este normală, ceea ce constituie o cheie importantă de diagnostic; hipergammaglobulinemie importantă. La 3–4 săptămâni după infectare se pot vizualiza larvele la biopsia musculară (prelevare din gastrocnemieni sau pectorali; examen proaspăt, cu țesutul presat între două lame microscopice). Chiar în absența larvelor, evidențierea miozitei la examenul histologic este un element semnificativ pentru diagnostic.

Imagistică: radiografia de torace în faza acută evidențiază infiltrate localizate sau diseminate; mai tardiv se pot vedea calcificările musculare. Testul intradermic nu se mai recomandă, deoarece el rămâne pozitiv mai mulți ani.

Diagnostic diferențial: febra, durerea și sensibilitatea musculară, rash-ul și eozinofilia impun luarea în discuție a colagenozelor (dermatomiozită, poliarterită nodoasă).

Tratament

A. *Faza intestinală:* Mebendazol 200–400 mg, de 3 ori/zi x 3 zile, apoi 400–500 mg, de 3 ori/zi x 10 zile. Alternative: Thiabendazol, 25 mg/kg/doză (maximum 1,5 g/doză) x 2/zi, după mese, 3–7 zile; Albendazol: 400 mg x 2/zi, timp de 15 zile.

B. *Faza de invazie musculară* (spitalizare !): corticosteroizii diminuează reacția inflamatorie; tratamentul este important în formele severe, cu afectarea SNC și a miocardului; se dau doze mari, timp de 24–48 h, apoi doze mai mici, zile/săptămâni.

Prognostic. Decesul survine rareori, în 2–3 săptămâni în infecțiile severe, de regulă în 4–8 săptămâni, prin insuficiență cardiacă sau pneumonie.

Măsuri de control și educație sanitară:

- hrănirea corespunzătoare a porcilor;
- deratizarea activă;
- educarea populației/copiilor despre necesitatea de a consuma carne și produse din carne bine gătite (până când carnea nu mai este roz !);
- tratarea indivizilor recent contaminați.

Teniaza

Teniaza este cauzată de infestarea intestinală de către viermi plați adulți: *Taenia saginata* (din carne de vită), *Taenia solium* (din carne de porc). *Cisticercoza* este cauzată de forma larvară a *T. solium.* Cea mai frecventă este infestația cu *T. saginata (inerme)*, care va fi descrisă în cele ce urmează.

Date parazitologice. Viemele adult măsoară 4–10 m lungime. Trăiește fixat pe mucoasa intestinală (intestin subțire) prin scolexul său, care are 4 ventuze.

Corpul este format dintr-o succesiune de inele (proglote); inelele mature conțin mii de ouă. Aceste inele se detașează din lanțul pe care-l forțează sfincterul anal și sunt emise în afara scaunelor; ele măsoară 2 cm lungime și 7 mm lățime și sunt mobile.

Ouăle eliberate prin „explozia“ acestor inele poluează mediul extern. Ingerate de către gazda intermediară (bovinele), ele devin cisticerci (*Cysticercus bovis*) în țesutul muscular al acesteia. Omul se contaminează prin ingerarea de carne de vită crudă sau insuficient fiartă, friptă, coaptă, care conține cisticerci. Viermele adult se formează în 2–3 luni de la ingestia larvelor.

Manifestări clinice. Prezența unei tenii adulte este de obicei latentă, diagnosticul fiind pus numai atunci când subiectul descoperă inelele în lenjeria de corp sau de pat. Semnele digestive sunt înșelătoare, puțin specifice: greață, vărsături, dureri abdominale (pseudoulceroase, pseudoapendiculare), alternanță de diaree si constipație.

Semnele nervoase se descriu ca și în alte helmintiaze ale copilului; clasic: anorexie sau bulimie ce contrastează cu slăbirea copilului. Se pot întâlni și manifestări alergice.

Diagnosticul este evident dacă se descoperă inelele (proglotele) caracteristice.

Scotch-testul permite găsirea embrioforilor rămași lipiți pe marginea anală. Eozinofilia (sânge periferic) este variabilă, de obicei moderată; cifre mari, până la 50%, se observă la începutul infestației. Identificarea speciei se bazează pe structurile diferite ale segmentelor gravide terminale.

Tratament

– Praziquantel, 5–10 mg/kg, în doză unică, reprezintă medicamentul de elecție.

Alternativă:

– Niclosamid (5-clor-salicimidă) este activ față de *T. saginata*, *T. solium*, mai puțin eficace în infestațiile cu *Hymenolepis nana*; este prezentat sub formă de comprimate de 0,50 g (flacon cu 4 comprimate). Dozaj și mod de administrare: peste vârsta de 7 ani se administrează 2 comprimate dimineața pe nemâncate și 2 comprimate după 1 oră; între 2 și 7 ani: aceeași schemă de administrare, dar se dă 1 comprimat dimineața și 1 comprimat peste 1 oră; sub 2 ani, posologia este de 1/2 comprimat dimineața și 1/2 comprimat la 1 oră. Comprimatele trebuie mestecate bine înainte de înghițire, iar alimentele se vor da după 3 ore de la ultima priză. O altă schemă de administrare: 2 tablete (1 g) în doză unică, la copilul cu greutate între 11–34 kg; 3 tablete (1,5 g) în doză unică, la copilul de peste 34 kg. Nu se caută scolexul viermelui eliminat, deoarece acesta este macerat. În cazul *T. solium*, ouăle eliberate prin digestia proglotelor nu sunt omorâte, existând riscul cisticercozei umane; în această teniază se recomandă administrarea de purgativ la 2 ore după administrarea antihelminticului.

Pentru *H. nana*: Praziquantel: 25 mg/kg în doză unică, este tratamentul de elecție; alternativă: Niclosamid, administrat astfel:

– copil între 11 și 34 kg: doză unică de 2 tablete (1 g) x 1 zi, apoi 1 tabletă (0,5 g)/zi x 6 zile;

– copil peste 34 kg: doză unică de 3 tablete (1,5 g) x 1 zi, apoi 2 tablete (1 g)/zi x 6 zile.

Măsuri de control și educație sanitară:

– Evitarea ingestiei de carne sau de preparate de carne (vită, porc) crude sau insuficient prelucrate.

– Persoanele diagnosticate ca purtătoare de *T. solium* adultă trebuie tratate imediat; atenție la spălarea amănunțită a mâinilor și înlăturarea materiilor fecale (risc de cisticercoză prin ingerarea ouălor de *T. solium*).

Giardiaza

Giardia intestinalis (*Giardia lamblia*) este cel mai frecvent parazit intestinal dintre flagelate și cel mai frecvent dintre toți paraziții intestinali la copil, în multe țări ale lumii.

Epidemiologie. Agentul patogen este un protozoar flagelat denumit *Giardia intestinalis* (Lambl, 1859) sau *Lamblia intestinalis* (Blanchard, 1888); este specific omului, la care există în două forme:

– forma vegetativă (trofozoitul) este piriformă, cu patru perechi de flagele, care îi dau o mare mobilitate; se observă frecvent în scaunele diareice proaspăt emise, precum și în aspiratul duodenal;

– chistul de *Giardia* se evidențiază în scaunele mai consistente (chisturile prezintă patru nuclei și flagelele rămân intrachistic).

Forma infectantă este chistul. Sediul de viață obișnuit este în duoden și mai puțin în jejun; se multiplică și trăiește la suprafața mucoasei, la nivelul fundului glandular și pe vârful vilozităților (pe marginea în perie). Nu pătrunde în interiorul celulelor (rareori invadează mucoasa) și se hrănește prin imbibiție. Au fost observate și în vezicula biliară/tractul biliar, dar acestea nu constituie sediul lor obișnuit de viață.

Principalul rezervor al infecției este omul, dar *Giardia* poate infecta câini, pisici, castori sau alte animale, care pot contamina apa cu fecale ce conțin chisturi.

Infecția la om se produce direct (calea fecal-orală, prin transferul mână-gură al chisturilor din fecalele unui individ infectat), sau indirect (prin ingestia de apă sau alimente contaminate cu fecale).

Boala este transmisibilă atâta timp cât persoana infectată excretează chisturi; durata eliminării de chisturi este variabilă și poate persista mai multe luni. Perioada de incubație este de 1 – 4 săptămâni.

Deci contaminarea se face prin ingestia chisturilor mature din apa de băut, cu alimentele sau de pe mâinile murdare. Ca și în cazul oxiurazei, contactul direct joacă un rol important în transmiterea parazitozei, de unde caracterul contagios și răspândirea familială a bolii.

Frecvența este mai mare în mediul cald, la copil față de adult și în colectivități (creșe, leagăne de copii, grădinițe), ca rezultat al transmiterii mână-gură. Uneori izbucnesc veritabile epidemii: după o călătorie, în centrele de copii; apa și izvoarele de munte și din păduri sunt o sursă de infecție pentru cei din campinguri și excursioniști, dar și contaminarea rețelei de apă potabilă este posibilă.

Patogenie. Mecanismul de producere al tulburărilor din giardiază și îndeosebi al malabsorției consecutive nu este bine cunoscut. Este posibil ca uneori infecții sinergice virale, bacteriene sau fungice să contribuie la creșterea severității giardiazei.

Malabsorția secundară giardiazei poate fi atribuită deconjugării sărurilor biliare ca rezultat al creșterii exagerate bacteriene sau probabil printr-o acțiune directă a *Giardiei* în acest sens.

Disfuncția pancreatică exocrină sau tulburării asemănătoare bolii coeliace pot fi de asemenea atribuite acțiunii patogene a *Giardiei*.

Observații de microscopie electronică sugerează că discul ventral, puternic absorbant, al trofozoitului provoacă o iritație mecanică a microvilozităților mucoasei intestinului subțire; deși leziunea este de obicei rapid reversibilă după un tratament eficace, la unii pacienți simptomele pot persista.

Leziunile microvilozitare pot duce la deficiențe de dizaharidaze (îndeosebi lactază și xylază) și la tulburări de absorbție a vitaminelor B_{12}, B_1 și a acidului folic; deficiențele enzimatice sunt reversibile după tratament. Așadar, modificările intestinale apar la nivel enzimatic, detectabile prin histochimie, dar fără substrat morfologic la nivel celular.

În ce privește tulburarea de absorbție, ar putea fi vorba și de un blocaj mecanic datorat aderenței multitudinii de paraziți la suprafața mucoasei sau de o competiție pentru substanțele nutritive între paraziți și epiteliul intestinal; la unii pacienți cu simptome marcate se constată, însă, un număr mic de paraziți. Există o asociere recunoscută a giardiazei cu diverse afecțiuni însoțite de hipogammaglobulinemie, respectiv cu infecția HIV/SIDA.

Hipoclorhidria și aclorhidria ar facilita infestația cu *Giardia*.

Există și date asupra imunității dobândite față de *Giardia*, dar reinfecția la om nu este neobișnuită.

În practică, descoperirea *Giardiei* la un copil care suferă de malabsorbție intestinală pune problema responsabilității parazitozei pentru această tulburare. Această responsabilitate este posibil de afirmat dacă biopsia intestinală arată o mucoasă normală sau puțin alterată, iar la 1–3 luni după tratamentul corespunzător se înregistrează normalizarea probelor biologice și a aspectului histologic al mucoasei intestinale, alături de ameliorarea clinică.

Simptomatologie. Majoritatea infestațiilor cu *Giardia* sunt latente (asimptomatice). Când se manifestă, semnele clinice sunt următoarele:

– dureri abdominale în epigastru, în hipocondrul drept, fără perturbări ale tranzitului intestinal; ele evocă o duodenită sau o colecistită și se pot asocia cu vărsături, sau se aseamănă cu tulburările din adenita mezenterică;

– tulburări nervoase (copii instabili, agitați, cu terori nocturne) au fost atribuite giardiazei, dar responsabilitatea parazitului în aceste cazuri nu este totdeauna demonstrată;

– manifestările digestive sunt singurele manifestări autentice ale giardiazei. Uneori debutul este brutal, ca o gastroenterită acută cu diaree apoasă, dar cel mai adesea debutul este insidios, cu aspect de gastroenterită subacută: anorexie, greață, senzație de plenitudine gastrică, crampe, diaree cu 5–6 scaune/zi, păstoase sau semilichide, spumoase; abdomenul este balonat și dureros în punctul vezicular; perioadele de diaree alternează cu perioade de constipație.

În unele cazuri diareea devine cronică, cu pierdere ponderală importantă, abdomen balonat, flatulență, scaune decolorate, fetide; în acest stadiu se pune problema legăturii dintre giardiază și tulburările de absorbție intestinală (vezi patogenia).

Important: în diareile a căror etiologie rămâne incertă după coprocultură sau care nu se ameliorează cu tratamentele uzuale (dietă corectă, substanțe antibacteriene), trebuie să ne gândim la lambliază, chiar la copiii mici.

Diagnostic. Proba diagnostică este în general adusă de către examenul parazitologic al scaunelor. În scaunele proaspăt emise, diareice, se evidențiază forma vegetativă (trofozoitul), foarte mobil; în scaunele păstoase sau solide se evidențiază chisturile.

Diagnosticul este adesea dificil, trebuind examinate cel puțin trei eșantioane de scaun, deoarece există perioade negative de 5–10 zile în care chisturile nu apar în scaune (eliminarea este episodică); de aceea se recomandă ca aceste examene să fie efectuate la interval de 2–3 zile. Diagnosticul se poate face prin detectarea antigenelor de *Giardia* în scaun prin tehnica ELISA.

Deoarece giardiaza este o boală noninvazivă, prezența de sânge/leucocite în scaun este atipică și trebuie să ducă la considerarea altor diagnostice.

Tubajul duodenal cu obținerea de lichid duodenal examinat proaspăt (între lamă și lamelă) poate evidenția forma vegetativă prelevată de la nivelul sediului său obișnuit; se va face când parazitul nu poate fi evidențiat în scaun, la cazurile suspecte.

Biopsia intestinală poate evidenția parazitul (forma vegetativă) pe suprafața mucoasei sau în spațiile intervilozitare, uneori în submucoasă (colorație hematoxilină-eozină). Radioscopia gastrointestinală poate evidenția un aspect tipic de edem și segmentare, dar fără valoare diagnostică în sine.

Tratament. Giardiaza, o dată diagnosticată, trebuie tratată, chiar în absența tulburărilor clinice, cel puțin pentru a elimina o sursă de contaminare (după alte păreri, tratamentul purtătorilor asimptomatici nu este în principiu recomandat, nefiind eficient în controlul izbucnirilor epidemice).

Metronidazol (Flagyl) este considerat drogul de elecție, eficace și puțin toxic: se administrează PO, în doză de 15 mg/kg/zi, în 3 prize, timp de 5 zile (5–10 zile); eficacitate: 90% (la adulți).

Alternative:

– atebrina (Acrihin, Mepacrin, Quinacrine) este considerată și azi de unii autori ca tratament de elecție al giardiazei, îndeosebi la copilul mai mare: 5–10 mg/kg/zi (maximum 300 mg/zi), în 2–3 prize, timp de 5 zile; este considerat cel mai eficace, cu vindecare în 85–95% din cazuri; complianța scăzută din cauza gustului amar;

– tinidazol (Fasigyn): 50–75 mg/kg, într-o singură doză (maximum 2 g) în timpul unei mese;

– furazolidona: este considerată tratament de elecție la sugar și la copilul mic dacă se dă sub formă lichidă (suspensie): 6 mg/kg/zi, în 4 prize, timp de 7–10 zile; este eficace în 80% din cazuri.

Controlul vindecării se face prin 3 examene coproparazitologice la 1 lună după terminarea tratamentului.

Caracterul contagios al bolii impune tratarea simultană a anturajului copilului parazitat, atitudine profilactică, cu scopul de a preveni recidivele.

Tratamentul tuturor copiilor dintr-o colectivitate va fi posibil când vom dispune de un medicament eficient, de administrare unică și ieftin.

În caz de eșec al tratamentului, se repetă cura de metronidazol sau atebrină; în cazul unui nou eșec, este de încercat combinația celor două droguri; în cazul în care complianța la tratament este redusă, se va folosi tinidazol (doză unică). Adesea sunt necesare cure multiple de tratament, deoarece 5–20% din pacienți nu răspund la prima cură de terapie. Recăderile sunt frecvente și comune la pacienții imunocompromiși, care necesită terapie continuă pe perioade lungi de timp.

În situația în care un pacient este suspectat de infecție cu *Giardia*, dar analizele rămân negative, unii pediatrii tratează cazul suspect, bazându-și diagnosticul pe răspunsul la tratament.

Măsuri de control, profilaxie și educație sanitară:

– îmbunătățirea sanitației și a igienei personale;

– spălarea mâinilor (copii, personalul de îngrijire), mai ales după folosirea toaletei sau după manipularea scutecelor murdare;

– filtrarea adecvată sau fierberea apei de la rețea, obținută din surse de suprafață, deoarece concentrațiile de clor folosite pentru dezinfectarea apei potabile nu sunt eficace față de chisturile de *Giardia;*

– evitarea mâncărurilor negătite, mai ales a salatelor, care ar putea fi preparate cu apă contaminată;

– se recomandă să nu se bea apă direct din izvoare, preferându-se fierberea ei (în campinguri, excursii etc.).

Bibliografie:

1. *** – *Red Book*, American Academy of Pediatrics, 1994.
2. Goldsmith R.S. – *Infectious Diseases – Helminthic*, în: *Current Medical Diagnosis & Treatment*, ed. a 33-a, Tierney L.M., McPhee S.J., Papadakis M.A. (eds.), Appleton & Lange, 1212–1242, 1994.
3. Harari M.D., Ephros M.A. – *Treatment of Parasitic Diseases*, Engelhard D., Marks M.I., Branski D. (eds.), în: *Pediatr. Adolesc. Med.*, Karger, 4, 49–68, 1993.
4. Northrup R.S., Flanigan T.P. – *Gastroenteritis*, în: *Pediatrics in Review*, 15:2, 461–472, 1994.

HIPERBILIRUBINEMIILE NOU-NĂSCUTULUI ȘI SUGARULUI

Dr. Florea Iordăchescu
Dr. Mihai Iordăchescu

Generalități, definiție

Icterul este colorația galbenă a tegumentelor și a mucoaselor prin creșterea concentrației serice a bilirubinei. Bilirubinemia normală:

– la copil și adult: 0,2–0,8 mg/dL, valoarea maximă admisă fiind 1,3–1,5 mg/dL (din care BD = 0–0,3 mg/dL);

– în sângele cordonului ombilical: 1,5 mg/dL;

– la nou-născut: după vârstă (a se vedea „Valori normale“, în capitolul 34).

Icterul devine evident la copil și la adult când bilirubina serică depășește 2 mg/dL, iar la nou-născut când este >5–7 mg/dL.

Bilirubina IX, izomerul natural al bilirubinei la om, denumit de rutină *bilirubină*, este produsul final al catabolismului hemului (gruparea porfirinică a hemoglobinei = protoporfirina IX de tipul III + Fe^{++}, compus tetrapirolic cu nucleu ciclic).

Printr-o reacție ireversibilă, hemul este transformat în bilirubină, care este un compus tetrapirolic cu lanț linear; deschiderea ciclului porfirinic se face la nivelul legăturii (punții) α-methenice; din 1 g de Hb rezultă 34 mg de bilirubină.

Bilirubina nu are nici o funcție fiziologică, cu excepția poate, a aceleia de antioxidant. În forma sa neconjugată (sau, mai corect, „neesterificată“), este potențial toxică pentru SNC, din cauza liposolubilității/lipofiliei (pe care o împărtășește cu lipidele din creier) și din cauza permeabilității barierei hematoencefalice în perioada neonatală. Din cauza acestei toxicități potențiale, studiul metabolismului bilirubinei a devenit important. Deci, bilirubina neconjugată sau indirectă (BI) este un compus toxic, nonpolar (cu sarcini electrice distribuite uniform, se dizolvă în lipide), care poate difuza liber, traversând toate membranele celulare.

Există două mecanisme care fac bilirubina hidrosolubilă, ceea ce împiedică traversarea membranelor celulare și facilitează eliminarea în bilă:

- legarea bilirubinei de albumină (complex cu greutatea moleculară de 70.000, față de 584 cât este greutatea moleculară a bilirubinei neconjugate);
- conjugarea bilirubinei cu compuși organici polari, care îi cresc greutatea moleculară (compus polar: are poli de electricitate prin densitate diferită a electronilor, este hidrosolubil).

Pentru înlăturarea bilirubinei indirecte din ser, aceasta este transportată de la locul de producere (sistemul reticulov endotelial, îndeosebi în splină) legată de albumina plasmatică, la ficat, unde este captată de către hepatocite și conjugată cu un monozaharid polar înainte de a fi excretată în mediul apos al bilei: bilirubina conjugată sau directă (BD) (tabelul 23.7).

Tabelul 23.7 – ***Metabolismul bilirubinei***

Procesul	**Locul**	**Substratul**	**Agent/Catalizator**
Oxidare	SRE	Hem (Protoporfirina Fe++)	Hem-oxigenaza
Reducere	SRE	Biliverdină	Biliverdin-reductază
Transport	Sânge	Bilirubina neconjugată	Albumina serică
Captare	Hepatocit	Alb = bilirubină	Receptor hepatocitar
Transport	Hepatocit	Bilirubină	Proteine Y, Z
Conjugare	Hepatocit	Bilirubină	UDP-GT
Excreție	Căi biliare	BDG/BMG	Mecanism-cărăuș
Deconjugare	Intestin	BDG/BMG	β-glucuronidaza
Excreție	Intestin	BDG/BMG Stercobilirogen	Flora intestinală

SRE = sistem reticuloendotelial; BMG = bilirubin-monoglucuronid; BDG = bilirubin-diglucuronid; UDPGT = uridin-difosfat-glucuronil-transferază

(după: Robertson M. J. – 1990)

O cantitate mică de bilirubină conjugată poate reflua, în mod normal, în sânge. Astfel, în ser se găsesc două tipuri de bilirubină, bilirubina neconjugată și bilirubina conjugată, fiecare dintre ele având câte o fracțiune liberă, respectiv una legată de albumină (tabelul 23.8).

Bilirubina neconjugată sau indirectă (BI) are o concentrație serică fiziologică, la om, de 0,1 – 1,5 mg/dL și cel mai frecvent 0,3 – 1 mg/dL. Creșterea BI este asociată cu icterul noncolestatic; diagnosticul de hiperbilirubinemie neconjugată se stabilește pe baza unei BI ce depășește 85% din bilirubina totală (BT).

Bilirubina conjugată sau directă (BD) se află în cantitate mică (urme) sau este absentă în serul normal; creșterea ei este asociată, cel mai frecvent, cu icterul colestatic/obstructiv. Diagnosticul de hiperbilirubinemie conjugată se afirmă atunci când BD reprezintă cel puțin 10–25% din BT la debutul icterului, dar în evoluție, la majoritatea cazurilor, BD reprezintă 50–95% din BT serică.

Măsurarea bilirubinei variază de la un laborator la altul, iar măsurarea BD este în mod notoriu imprecisă la valori ale BT < 5 mg/dL. De aceea, pentru orice clinician este necesar să fie familiarizat cu limitele laboratorului local înainte de a stabili un diagnostic de hiperbilirubinemie colestatică sau noncolestatică. În același timp, fiecare trebuie să fie conștient de posibilitatea ca un pacient cu hiperbilirubinemie indirectă să poată dezvolta, ocazional, o hiperbilirubinemie directă; de exemplu: un sugar cu boală hemolitică are inițial hiperbilirubinemie indirectă și poate dezvolta hiperbilirubinemie directă prin calculi pe canalul biliar comun sau prin apariția sindromului de bilă groasă („inspissated bile syndrome").

În mod alternativ, hiperbilirubinemia directă poate persista câteva săptămâni după rezoluția obstrucției căii biliare sau a hepatitei; aceasta survine din cauza legăturii covalente a bilirubinei conjugate cu albumina, conjugații bilirubină-proteină neexcretându-se prin urină, precum conjugații normali ai bilirubinei (bilirubin-glucuronidul) și rămânând în ser până când albumina este degradată (semiviața acesteia fiind de 17–20 zile).

*Tabelul 23.8 – **Tipurile de bilirubină***

I. Bilirubina neconjugată (indirectă)
A. Bilirubina „liberă" (nelegată de albumină, GM 584) 1. În conformația Z,Z: insolubilă în apă, liposolubilă, trece în urină; 2. Difuzează prin bariera hematoencefalică; 3. În conformația Z,E; E,E; E,Z (fotobilirubine): solubilă în apă, excretată fără conjugare.
B. Bilirubină-albumină (GM 70.000) 1. Legată noncovalent; 2. Nu este excretată de rinichi; 3. Nu trece prin bariera hematoencefalică.
II. Bilirubina conjugată (directă)
A. Bilirubina conjugată „liberă" (nelegată de albumină) 1. Predominant conjugată de acid glucuronic 2. Monoconjugații (BMG) sunt crescuți în boala Gilbert, sindromul Crigler-Najjar (tipul II-Arias), la nou-născut (fiziologic); 3. Diconjugații (BDG) sunt mai solubili decât monoconjugații; 4. Diconjugații predomină în bila umană; 5. Eliminată de către rinichi în colestază.

(continuare pe pag. 848)

(Tabelul 23.8 – continuare)

B. Conjugații proteină-bilirubină

1. Se formează în plasmă, prin legătură covalentă nonenzimatică cu albumina, la pacienții cu colestază;
2. Nu se excretează în urină;
3. Rămân în ser timp de câteva săptămâni, după ce cauza colestazei este rezolvată.

Z = zusamen = împreună; E = entgegend = opus.

Bilirubina naturală: bilirubină cu H în poziție Z.Z (ambii H legați în interiorul moleculei, ceea ce îi conferă stabilitate), și cu radicalii -COOH (acid) și C=O (ceto) în poziție înăuntru (nu pot reacționa cu apa, conferind caracter de moleculă nonpolară, insolubilă în apă).

Fotobilirubine (fotoizomeri) „E": bilirubine instabile, cu H nelegat intramolecular, grupările acid din lanțurile centrale și ceto din cele terminale disponibile pentru a acționa cu apa, rezultând molecule polare, hidrosolubile, ce pot fi excretate fără conjugare prealabilă.

Legătura covalentă = prin punerea în comun de electroni.

(după: Pediatric Gastrointestinal Disease, *1991)*

Particularitățile metabolismului bilirubinei la fetus și nou-născut

În perioada fetală organismul nu poate conjuga bilirubina, care trece în circulația maternă, *via* placentă, din cauza concentrației crescute de proteine în sângele matern. O dată cu pensarea cordonului ombilical, bilirubinemia nou-născutului va depinde, în același timp, de importanța producției și de posibilitățile de epurare hepatică.

Producția. Nou-născutul normal produce 6–10 (în medie 8.5) mg/kg/zi de bilirubină, comparativ cu 3–4 mg/kg/zi la adult:

– nou-născutul are o masă eritrocitară/kg greutate corporală mai mare decât adultul;

– eritrocitele nou-născutului au o durată de viață de 80–90 de zile, adică de 2/3 din cele 120 zile la adult;

– la nou-născut, numai 75% din cantitatea de bilirubină formată zilnic provine din hemoliza fiziologică (din hemul eritropoietic = fracțiunea eritrocitară sau „tardivă" a bilirubinei), față de 85% la adult;

– la nou-născut există o producție mai mare de bilirubină din alte surse decât hemoliza fiziologică și anume 25% din totalul bilirubinei formate zilnic, față de 15% la adult; este vorba de degradarea hemului noneritropoietic aflat în toate țesuturile, dar mai ales în ficat, la care se adaugă pool-ul foarte mare al țesutului hematopoietic extramedular, care încetează să funcționeze la scurt timp după naștere (bilirubina „precoce").

Transportul plasmatic: albumina nou-născutului ar avea o afinitate mai mică pentru BI decât albumina adultului; cantități mici de BI circulă nelegată („liberă") de albumină și acestea pot crește o dată cu creșterea importantă a BI, putând intra în SNC și produce leziuni neuronale.

Epurarea hepatică este limitată la făt și la nou-născut în primele zile de viață din cauză că:

- fluxul hepatic sanguin este scăzut la făt;

- dispare aportul oxigenat prin vena ombilicală concomitent cu trecerea bruscă la aportul de sânge venos port, slab oxigenat (involuție hepatică fiziologică, mai ales a lobului stâng);

- ligandinele hepatice Y și Z sunt deficitare; proteina Y este absentă la făt, apare în primele 5–7 zile de viață; în plus, aportul caloric scăzut din primele zile duce la o capacitate scăzută de extragere a bilirubinei din plasmă;

- conjugarea hepatică este deficitară (tranzitoriu) prin sinteză și activitate scăzută a uridin-difosfat-glucuronil-transferazei: aceasta este nulă la făt, se instalează și crește rapid după naștere, atingând maximum la vârsta de 2 săptămâni, nou-născutul excretând bilirubina aproape exclusiv sub formă de monoglucuronid în primele zile de viață;

- excreția hepatică a bilirubinei conjugate este întârziată.

Circulația enterohepatică a bilirubinei la nou-născut este crescută:

- bilirubin-glucuronidul, îndeosebi BMG, este instabil și repede hidrolizat la BI, spontan sau sub acțiunea β-glucuronidazei;

- intestinul nou-născutului este la început steril și bilirubina conjugată nu este redusă la stercobilină/urobilină; în schimb intestinul nou-născutului conține β-glucuronidază (de 10 ori mai mult ca la adult) care hidrolizează bilirubin-glucuronidul, se produce din nou BI lipofilă care se reabsoarbe prin membrana lipofilică enterocitară, trece în sângele portal, este captată de celula hepatică, unde este conjugată și reexcretată.

Această circulație enterohepatică este de 6 ori mai mare la nou-născut decât la adult, persistă până la 9 săptămâni și este accentuată de: obstrucțiile intestinale și/sau de motilitatea intestinală redusă (prin alungirea timpului de reabsorbție a bilirubinei), de cantitatea mare de bilirubină existentă în meconiu, de foame (post).

Combinația: sinteză crescută de bilirubină „precoce" și circulație enterohepatică crescută a bilirubinei contribuie la încărcătura crescută de bilirubină pe care ficatul imatur al nou-născutului este chemat s-o metabolizeze și s-o excrete; în absența acestei încărcări crescute de bilirubină, icterul fiziologic nu ar apărea sau ar fi mult diminuat.

În mod normal, bilirubina este găsită în lichidul amniotic din săptămâna a 12-a de sarcină și dispare în săptămâna a 37-a. Concentrațiile crescute de bilirubină în lichidul amniotic se întâlnesc în boala hemolitică și în obstrucția intestinului fetal distal de ampula Vater.

Particularitățile metabolismului bilirubinei la nou-născut explică frecvența și pericolele icterului în perioada neonatală, pericolele fiind reprezentate de:

– rapiditatea evoluției hiperbilirubinemiei, mai ales în caz de icter patologic;

– permeabilitatea barierei hematoencefalice la bilirubina neconjugată „liberă", care amenință nou-născutul cu producerea icterului nuclear.

În concluzie, metabolismul bilirubinei la nou-născut se caracterizează prin producție crescută și eliminare scăzută, adică prin imposibilitatea ficatului neonatal de a crește corespunzător capacitatea sa de eliminare a bilirubinei, produsă în cantitate mare la nou-născut (*de novo* sau prin recirculare enterohepatică).

Icterul nuclear (kernicterus, encefalopatia bilirubinică)

Este cea mai gravă complicație a hiperbilirubinemiei și rezultă din lezarea SNC, cauzată de depunerea bilirubinei neconjugate în celulele creierului, îndeosebi în nucleii cenușii de la bază.

Semnele apar în a 2-a – a 10-a zi de viață și pot fi semne de depresie severă: letargie, scăderea/dispariția reflexelor arhaice (Moro, absența suptului etc) sau de excitație: opistotonus, convulsii, țipăt strident; uneori bombarea fontanelei anterioare.

Mulți copii decedează, iar supraviețuitorii pot avea sechele neurologice de gravitate variabilă (grave/invalidante sau discrete) evidente după 3 luni de vindecare aparentă: tulburări de auz, de văz, paralizie cerebrală, convulsii; mai târziu pot fi aparente tulburări de memorie, percepție sau de comportament/adaptare.

Mecanism. Concentrația bilirubinei serice neconjugate depinde, după cum s-a văzut, de balanța dintre rata de intrare a bilirubinei în circulație (bilirubina formată *de novo* în SRE și cea absorbită din intestin), captarea și conjugarea hepatică.

Principalul factor care determină traversarea sau netraversarea barierei hematoencefalice de către bilirubină este măsura în care BI este legată de albumina plasmatică; deci, toleranța la bilirubină va fi crescută sau scăzută în funcție de capacitatea de legare a bilirubinei de către albumina plasmatică. Se știe că 1 g de albumină fixează 16 mg de bilirubină.

În mod normal, fracțiunea de BI „liberă" sau nelegată de albumină este minimă; această fracțiune poate crește în următoarele circumstanțe:

– producție crescută: hiperhemolize (boala hemolitică a nou-născutului, sepsis ș.a.), policitemie, hemoragii în spații închise;

– acidoză sanguină (sepsis, detresă respiratorie), hipoproteinemie, prezența unor substanțe care concură cu bilirubina la legarea de albumină: metaboliți (acizi grași liberi, pregnandiol), medicamente (salicilați, sulfamide, oxacilină, gentamicină, ceftriaxonă, hidrocortizon, diazepam, furosemid, digoxină, ș.a.);

– alterarea metabolismului hepatic al bilirubinei: captare diminuată (hipoxia, hipoglicemia); conjugarea scăzută prin deficit de glucuroniltransferază: ereditar (boala Crigler-Najjar), imaturitate hepatică tranzitorie (severă la prematur) și/sau deficit energetic; inhibarea conjugării prin factori prezenți în laptele sau în serul matern; hepatita (captarea și eliminarea – alterate);

– creșterea recirculării enterohepatice a bilirubinei.

Cauze. Din cele mai sus enumerate, sunt trei cauze principale de icter nuclear: hemolizele, boala Crigler-Najjar (tipul I-Arias), prematuritatea; aceasta din urmă poate fi cauza cea mai frecventă, deoarece realizează, mai ales la cei cu VG mică, hipoproteinemie/ hipoalbuminemie, acidoză și hipoxie, hipoglicemie, la care se adugă imaturitatea funcțională hepatică de captare și mai ales de conjugare a BI.

Diagnosticul icterelor neonatale

Se face pe baza anamnezei, a examenului clinic și a celor complementare.

Anamneza. Este important să fie reperate, chiar înainte de naștere, situațiile care expun la risc de icter grav.

a) Pentru o eventuală incompatibilitate sanguină feto-maternă, trebuie căutate următoarele elemente: grupa ABO și Rh la mamă și la tată, numărul de sarcini/nașteri și grupa sanguină a copiilor, transfuzie anterioară de sânge la mamă, titrul de aglutinine la mamă în cursul sarcinii, măsuri profilactice luate anterior în caz de incompatibilitate Rh sau de titru crescut de aglutinine.

b) Anamneză de infecție materno-fetală: în cursul sarcinii (risc de embriofetopatie) sau în cursul nașterii (risc de infecție bacteriană precoce).

c) Evaluarea intensității unei suferințe fetale acute, care poate accentua hemoliza, se face plecând de la următoarele elemente: derularea nașterii, droguri administrate în timpul nașterii (anestezia generală !), prematuritatea, scorul Apgar, temperatura și pH-ul (sânge) copilului.

d) Precizarea elementelor clinice de debut: data/ora postnatală de apariție a icterului, rapiditatea evoluției, colorația urinii și a scaunelor, tipul de alimentație.

Examenul clinic este esențial, dar adesea insuficient, deoarece nu permite să apreciem intensitatea icterului în faza inițială, aceasta fiind de obicei subestimată în caz de hemoliză brutală. Icterul care apare precoce, în primele 24–36 ore, sau este prezent de la naștere, are toate șansele de a fi un icter patologic, cu evoluție periculoasă. Este important să căutăm:

– semne de hemoliză patologică: paloare, edeme generalizate, epanșameînte seroase/ascită (anasarcă feto-placentară), hepatosplenomegalie (și prin hematopoieză extramedulară), hemoglobinurie (urină roșie-cireșie);

– semne de infecție, eventual răsunet neurologic (hipotonie, dar mai ales excitație/hipertonie);

– culoarea scaunelor și a urinii.

Examenele complementare sunt necesare pentru evaluarea corectă a icterului:

– hemogramă (inclusiv frotiu din sânge periferic, pentru morfologie eritrocitară și entroblaști) cu număr de reticulocite, (dacă există anemie semnificativă), trombocite;

– grup sanguin ABO și Rh la mamă și la copil;

– test Coombs direct (eritrocite/copil);

– bilirubinemie: totală, fracționată (BI, BD);

– albuminemie, eventual index de saturație/legare cu bilirubina (fracțiunea liberă a BI).

Clasificarea icterelor neonatale și ale sugarului

Pe baza datelor anamnestico-clinice și a examenelor complementare, în mod schematic pot fi întâlnite patru situații, din care primele trei sunt tranzitorii și cu debut mai mult sau mai puțin precoce, iar ultimele trei pot fi etichetate ictere patologice: icterul simplu (comun, fiziologic) al nou-născutului la termen și al prematurului, icterul hemolitic, icterul infecțios, icterele prelungite.

Ictere patologice sunt cele care apar în primele 24–36 de ore de viață, care cresc rapid (>0,5 mg/dL/h), care se prelungesc sau care se însoțesc cu alte tulburări.

După momentul apariției raportat la naștere, icterele hemolitice sunt precoce (din prima zi), icterele infecțioase sunt mai mult sau mai puțin precoce (embriofetopatiile: posibil chiar de la naștere), iar celelalte apar după un interval liber de 48 de ore de la naștere: icterul simplu și icterele neonatale prelungite.

În cazul icterelor cu debut după 2–3 zile de la naștere, în general nu mai este risc de icter nuclear; icterul simplu dispare după 10 zile de viață și probleme de diagnostic se pun în fața persistenței sau reapariției unui icter la un copil care nu a pus nici o problemă în perioada neonatală precoce.

În această situație, demersul diagnostic este fondat pe examenul clinic și pe caracterul bilirubinei: BI sau BD. Deci vor fi ictere neonatale tardive/prelungite cu creșterea BI sau a BD, congenitale/ereditare sau dobândite.

Mecanismele și cauzele hiperbilirubinemiilor neconjugate la nou-născut sunt redate în tabelul 23.9; în ceea ce privește hiperbilirubinemiile conjugate, există două categorii principale: colestazele nou-născutului și sugarului (intra- și extrahepatice), respectiv cele congenitale, foarte rare (sindromul Dubin-Johnson și sindromul Rotor).

Tabelul 23.9 – ***Mecanismele hiperbilirubinemiei neconjugate la nou-născut (fiziologice și nonfiziologice)***

I. „Încărcătura" crescută de bilirubină
A. Volum eritrocitar (hematocrit) crescut, în special cu pensare tardivă a cordonului ombilical
B. Turn-over eritrocitar crescut 1. Durata de viață a hematiilor scăzută (normal) 2. Distrucție eritrocitară crescută (anormal) a) Isoimunizare: – incompatibilitate Rh, ABO b) Defecte biochimice (enzimatice) eritrocitare = deficiența de: – G_6PD – piruvat-kinază – hexokinază c) Anomalii structurale eritrocitare (ereditare): – sferocitoza – eliptocitoza – picnocitoza
C. Sânge sechestrat (hemoragii în spații închise) 1. Hematom subdural/cefalhematom 2. Echimoze 3. Hemangioame
D. Circulație enterohepatică crescută a bilirubinei 1. Normală la nou-născut (prima săptămână) 2. Patologică (boli): a) Obstrucție mecanică: – atrezie intestinală – dop-meconiu b) Neurologică: boala Hirschsprung c) Ileus paralitic: tulburări biochimice
II. Ligandine hepatice scăzute (captare scăzută)
III. Activitatea glucuronil - transferazei (GT):
A. Scăzută tranzitoriu la orice nou-născut, mai ales la prematur
B. Mult scăzută în: 1. Sindromul Crigler-Najjar: a) Tipul I (Arias) = fără răspuns la fenobarbital b) Tipul II (Arias) = bilirubina scade la fenobarbital 2. Sindromul Lucey-Driscoll
C. Moderat scăzută în: 1. Sindromul Gilbert (și captare scăzută ? + hemoliză nesemnificativă) 2. SHP
D. Scăzută în hipopituitarism sau hipotiroidism

(continuare pe pag. 854)

(Tabelul 23.9 – continuare)

IV. Multifactoriale:
A. Sepsis: hiperhemoliză, captare și excreție scăzute
B. Prematuritate: nivel scăzut de GT, sepsis, acidoză, hipoxie, hipotermie, hipoglicemie, NPT, transfuzii, droguri
C. Icterul laptelui matern (Breast Milk Jaundice)
G_6PD = glucozo-6-fosfat dehidrogenază; SHP = stenoză hipertrofică de pilor; NPT = nutriție parenterală totală.

(după: Pediatric Gastrointestinal Disease – *1991)*

Icterul simplu (comun, fiziologic)

Definiție. 60–80% din nou-născuți fac icter în timpul primei săptămâni de viață. Este o hiperbilirubinemie tranzitorie întotdeauna benignă la nou-născutul la termen, normal, de unde și denumirea de „icter fiziologic". Poate fi definit astfel: creșterea bilirubinei serice neconjugate în absența unei boli hemolitice, creștere care este lentă și nu depășește 12 mg/dL la nou-născutul la termen, respectiv 15 mg/dL la un prematur, în timpul primei săptămâni de viață.

Mecanismele de producere: a se vedea metabolismul bilirubinei la nou-născut și tabelul 23.9. Icterul fiziologic poate fi divizat în 2 faze funcționale diferite:

a) Faza I, în primele 5 zile de viață la nou-născutul la termen, când BI crește rapid de la 1,5 mg/dL în sângele cordonului ombilical la 6–7 mg/dL în ziua a 3-a, cu scădere rapidă a blilirubinei în zilele 3–5; la prematur BI atinge în medie la 10–12 mg/dL, în zilele 5–7. Mecanism: predomină încărcarea mare cu bilirubină, plus deficiența GT hepatice.

b) Faza a II-a este cuprinsă între zilele 6–14, uneori poate dura până la 3–10 săptămâni la nou-născutul la termen și peste o lună la prematur, după vârsta gestațională; BI este relativ stabilă la aproximativ 2 mg/dL, pentru ca la sfârșitul săptămânii a 2-a să atingă valori adulte (la nou-născutul la termen). Mecanism: predomină încărcarea mare de bilirubină secundară recirculării absorbției enterice crescute a bilirubinei, plus deficiența de captare a acesteia (prin producție inadecvată de ligandină-proteină citoplasmatică hepatică ce leagă/transportă bilirubina în hepatocit).

Aspect clinic. Colorația icterică apare în a 2-a – a 3-a zi de viață, după un interval liber de la naștere, intensitatea maximă este în zilele 4–5, și dispare în zilele 8–10, cu durata maximă până la vârsta de 14 zile la nou-născutul la termen și 21 de zile la prematur. Urina și scaunele sunt normal colorate, cu absența oricărei anomalii clinice (hepatosplenomegalie, semne de infecție etc.) și a anomaliilor biologice, în afară de creșterea BI.

Diagnosticul este unul de excludere și va fi evocat numai după eliminarea unor cauze de icter cu BI și debut precoce, în primul rând a icterului hemolitic. Următoarele criterii/semne *exclud* diagnosticul de „icter fiziologic":

a) Icter *(clinic)* în primele 24 de ore de viață;

b) Creștere a BT serice mai mare de 5 mg/dL/zi;

c) Concentrația BT serice care depășește 12,9 mg/dL la un nou-născut la termen sau 15 mg/dL la un nou-născut prematur;

d) Concentrația BD serice care depășește 2 mg/dL (sau > 1,5 mg/dL, după unii autori);

e) Icter *(clinic)* ce persistă mai mult de 1 săptămână la nou-născutul la termen (sau 2 săptămâni, după unii) ori peste 2 săptămâni (unii spun 3 săptămâni) la un prematur.

Supraveghere și tratament. Se impun mai ales la copiii cu greutate mică la naștere, îndeosebi la prematur, care prezintă factori de risc ce pot crește intensitatea icterului; în unele cazuri se impune un tratament constând din fototerapie, eventual perfuzie de albumină umană, alături de aport lichidian și caloric suficient, durata lui depinzând de evoluția bilirubinemiei. Fototerapia se începe la prematur chiar la valori ale BI de 9–10 mg/dL (150 μmol/L), când se asociază o producție crescută de bilirubină: echimoze, hemoliză, iar exsanguinotransfuzia când BI ajunge ≥ 12–18 mg/dL (200–300 μmol/L), și/sau când fototerapia eșuează.

Icterele hemolitice

Reprezintă cauza cea mai frecventă de ictere patologice cu BI la nou-născut, apar cel mai adesea în primele 36 ore de viață și sunt tranzitorii. Din cauza insuficienței de maturare a sistemului de conjugare a bilirubinei la nou-născut, icterul este intens și implică risc de atingere nervoasă.

Cauze:

– incompatibilitate feto-maternă Rhesus și ABO;

– infecția neonatală severă (se însoțește frecvent și de colestază), unele hemolize constituționale/corpusculare: sferocitoza ereditară, deficitul de G_6PD, mai rar de piruvat-kinază sau de hexokinază eritrocitară.

Tablou clinic și biologic. Icter de intensitate variabilă, cu urină și scaune normal colorate, hepatosplenomegalie, uneori anasarcă, anemie cu eritroblaști în periferie (semn de regenerare). În infecții/sepsis, pe lângă hiperhemoliză, frecvent crește și BD, se asociază semne de infecție severă neonatală, icterul putând fi elementul revelator al infecției, hipoxia, hipotermia, acidoza, de obicei asociate infecției cresc riscul de encefalopatie bilirubinică.

Diagnosticul se bazează pe anamneză, examen clinic, examene complementare: BT/BI, BD, hemogramă, grup sanguin și Rh la părinți și copil, testul Coombs direct (la copil) și indirect (la mamă); evaluare pentru sepsis, TORCH și tulburările asociate (pH, glicemie etc).

Din punct de vedere **terapeutic**, hiperbilirubinemia importantă și anemia severă impun ca tratament de elecție exsanguinotransfuzia; pentru infecție bacteriană se indică antibiotice (de evitat cele care „deplasează“ bilirubina de pe albumină, de exemplu: ceftriaxona), alte medicamente, alimentație parenterală etc.

Icterul infecțios

Etiologie: infecții bacteriene, infecții virale/parazitare: embriofetopatii (TORCH).

Tablou clinic și biologic: icterul este de apariție mai mult sau mai puțin precoce, se însoțește cu hiperhemoliză (BI crescută), dar adesea este însoțit și de creșterea BD cu urină hipercromă. Tabloul clinic este dominat de semnele de infecție neonatală, pentru care, după cum s-a arătat, icterul poate fi elementul revelator.

Tratamentul este complex pentru că se adună toți factorii de risc pentru hiperbilirubinemie periculoasă și include:

- antibiotice cu spectru larg (asociere inițială, adaptare ulterioară);
- corectarea tulburărilor metabolice agravante: acidoza, hipoxia, hipotermia, hipoglicemia;
- menținerea unei albuminemii corespunzătoare prin perfuzii IV de albumină umană;
- fototerapie, uneori exsanguinotransfuzie, care scade BI și corijează eventualele tulburări de hemostază asociate/CID.

Icterul laptelui matern (Breast Milk Jaundice)

La nou-născuții alimentați la sân se descrie o formă precoce de icter, care apare în prima săptămână de viață (icterul din alimentația la sân = „breast-feeding, early-onset jaundice“) și o formă cu debut tardiv, care începe de obicei după a 5-a zi de viață (icterul laptelui matern = breast milk juandice“)

Icterul din alimentația la sân, **cu debut precoce**. Relația dintre o hiperbilirubinemie patologică precoce și alimentația la sân în primele zile de viață nu este pe deplin stabilită. Se apreciază că acest tip de icter se datorează lipsei de aport/aportului scăzut de lapte; această inaniție relativă duce la niveluri crescute la bilirubină (aport scăzut caloric/de glucoză). Mecanismul de producere a icterului de foame este incert, dar o contribuție probabilă o are circulația enterohepatică crescută a bilirubinei. Alăptarea la sân precoce și frecventă, care asigură un volum adecvat de colostrum și lapte în intestin, ajută la prevenirea accentuării icterului fiziologic precoce (faza I). După cum s-a mai arătat (capitolul 1), Academia Americană de Pediatrie recomandă/încurajează 8–12 supturi la sân/24 ore. În funcție de judecata medicului și de protecția maternă de lapte, poate fi luată în considerare suplimentarea temporară a alimentației la sân cu o formulă de lapte, dacă sugarul continuă să primească lapte puțin în ciuda alăptatului frecvent. Deși în general, apare în primele 5 zile, acest tip de icter poate să apară și mai târziu, dacă aportul caloric scade semnificativ.

Icterul laptelui matern **cu debut tardiv** este un sindrom caracterizat prin hiperbilirubinemie neconjugată importantă, la copiii alimentați la sân, cu debut la momentul când în mod normal icterul ar trebui să scadă sau să dispară.

Frecvența: aproximativ 1 caz la 100 nou-născuți alimentați la sân; aproximativ 2/3 din toți copiii alimentați sân au icter (*clinic*) în a 3-a săptămână de viață, comparativ cu foarte puțini dintre sugarii alimentați cu formele de lapte (după unele opinii).

Tablou clinic și biologic. Aspect de icter prelungit, cu BI, la un nou-născut/sugar de obicei născut la termen, alimentat natural, cu debut din a cincea zi sau după prima săptămână de viață sau care se intensifică de la acestă vârstă (până atunci, icter fiziologic normal sau mai intens); valorile maxime ale BI serice: 20–25 mg/dL, cu extreme de 10–30 mg/dL, la vârsta de 10–15 zile. Altfel, copilul este normal, fără semne de hemoliză sau alte boli, crește în greutate, urina și scaunele sunt normale. Icterul persistă până la 8 săptămâni sau câteva luni (copilul fiind alimentat la sân în acest timp) și scade rapid/semnificativ dacă se întrerupe alimentația la sânul mamei și este alimentat artificial sau de către altă mamă timp de 2–4 zile; scăderea este la 1/2 sau chiar mai mult față de nivelul inițial al bilirubinei. Reluarea alimentației la sân de către mamă duce la o creștere de 1–3 mg/dL sau cel puțin la oprirea scăderii BI serice. Dacă nu răspunde în acest fel, nu este icterul laptelui matern (test diagnostic și terapeutic). Există istorie de icter prelungit cu BI la alți copii ai mamei alimentați la sân, respectiv de absența icterului la acei copii ai mamei care au fost alimentați artificial.

Diagnosticul diferențial se face cu tipul II (Arias) de boală Crigler-Najjar, în care BI crescută persistă după terminarea alimentației la sân.

Mecanism de producere. Studiile mai vechi au atribuit acest sindrom prezenței în laptele matern a unui izomer anormal al progesteronului, 3α, 20β-pregnandiol, un metabolit steroidic care ar fi inhibitor competitiv al GT *in vitro;* nu la toate cazurile s-a putut însă evidenția această substanță în laptele matern, iar pe de altă parte substanța nu inhibă *in vitro* conjugarea bilirubinei de către ficatul uman, la unele mame. Mai recent s-a demonstrat că laptele matern asociat cu acest sindrom are concentrații crescute de acizi grași cu lanț lung, neesterificați, care ar acționa ca inhibitori ai GT; pe de altă parte, laptele multor mame, cu copii neicterici, are cantități mari de acizi grași liberi. Studii recente pe circulația enterohepatică a bilirubinei au demonstrat că laptele mamelor nou-născuților cu acest sindrom conține acizi grași liberi în concentrații crescute, care deplasează bilirubina de pe suprafața proteinelor nedigerate din lapte (analog cu ceea ce se întâmplă în ser, unde acizii grași liberi pot deplasa bilirubina de pe albumina serică); în acest fel crește concentrația bilirubinei libere disponibile pentru difuziune prin membrana citoplasmatică enterocitară, crește circulația enterohepatică a bilirubinei și încărcarea hepatică cu bilirubină.

Unii cercetători cred că icterul laptelui matern este o prelungire normală a icterului fiziologic.

Tratament. Se întrerupe alimentația la sân când nivelul BI este periculos (>20 mg/dL), ceea ce servește la scăderea BI și la diagnosticul diferențial cu alte ictere cu BI crescută; se reia alimentația la sân după 2–4 zile. Scăderea bilirubinemiei prin oprirea alimentației la sân este comparabilă cu nivelurile atinse prin folosirea fototerapiei. De regulă, se recomandă continuarea alimentației la sân (fiindcă icterul este benign, fără leziuni SNC) și, eventual, administrare de fenobarbital, PO, 5 mg/kg/zi, în doză unică, timp de 7–10 zile (ajungându-se la o valoare a BI serice de 2–3 mg/dL). Fototerapia se poate folosi la o cifră mare de BI serică (≥20 mg/dL).

Riscul de recurență la viitoarele sarcini/alți copii ai mamei alimentați la sân este de 70%.

Colestazele nou-născutului și ale sugarului

Generalități, definiție. Icterul neonatal asociat cu creșterea BD în ser indică, în general, o insuficiență de secreție biliară sau a fluxului biliar sau a ambelor; din această cauză, el este însoțit de o creștere a nivelurilor serice ale altor componente ale bilei, precum sărurile biliare și fosfolipidele.

Denumirea acestui tip de icter:

– icter obstructiv: este un termen nepotrivit, căci implică blocaj mecanic, care este prezent numai la o minoritate din cazuri;

– colestază: scădere a fluxului biliar, este un termen care descrie mai precis acest grup de tulburări.

Deci prin colestază se înțelege scăderea fluxului biliar, cu retenție biliară clinică și biologică manifestată prin:

- semne clinice: icter (cutaneomucos), urină hipercromă, scaune decolorate, prurit cutanat (după vârsta de 4–5 luni), hepatomegalie;
- semne biologice: hiperbilirubinemie de tip conjugat (BD cel puțin 10–25% la debut, apoi 50–90% din BT, pe măsură ce captarea și conjugarea hepatică ale bilirubinei se maturează), hiperlipemie (mai ales pe seama colesterolului total), creșterea în sânge a fosfatazelor alcaline (FA) de origine hepatică și a 5-nucleotidazei, steatoree (variabilă).

Fiziopatologie. Hiperbilirubinemia conjugată poate fi produsă de:

- defecte primare ale fazei hepatocelulare a excreției biliare sau ale funcției canaliculare/ductale;
- pierderea permeabilității acestor structuri.

Nou-născutul, și mai ales prematurul, este în mod particular predispus la colestază (colestaza fiziologică). Captarea, sinteza, conjugarea și excreția acizilor biliari este alterată în primele 4–6 luni de viață; nou-născutul are, deci, un clearence hepatic scăzut al acizilor biliari, cu creșterea concentrației acestora în ser la un nivel asemănător cu cel al adulților cu colestază patologică. Nou-născuții, mai ales cei alimentați la sân, conjugă acizii biliari îndeosebi cu taurina, astfel încât raportul între conjugații de taurină și cei de glicină se modifică în favoarea taurinei; la cei alimentați cu formule de lapte, raportul glicină/taurină este >1.

Aceste modificări au efect asupra fluxului biliar dependent de acizii biliari din zona acinară 1/periportală (mecanism care implică secreția activă, canaliculară, de acizi biliari, acompaniată de flux osmotic de apă și de difuziunea altor solviți). Prezumtiv, dacă există deja o colestază fiziologică, evenimente sau agenți nocivi, care de obicei nu produc colestază la adult, produc colestază în mod frecvent la nou-născut.

Modul în care agenții nocivi (virali, bacterieni, farmacologici) produc colestază la nivel celular și molecular este puțin cunoscut. Ceea ce se cunoaște se referă la modificările morfologice și biochimice care, se presupune, apar după un eveniment declanșator ce alterează structura și biochimia hepatocelulară. Anomaliile hepatocelulare inițiază colestaza; datele histologice (dopuri de pigment biliar în canaliculii biliari) și date recente fizico-chimice indică posibilitatea ca tulburarea metabolismului și a excreției bilirubinei să fie importantă în colestaza neonatală:

- producția totală (per kg) de pigment biliar este crescută la nou-născut;
- procentul de pigment biliar excretat ca BMG este crescut în primele zile de viață;

– BMG suferă hidroliză nonenzimatică înapoi spre BI (de 4–6 ori mai rapid decât BDG);

– BI poate precipita în ductul biliar în prezența calciului, formând Ca-bilirubinat insolubil; precipitarea Ca-bilirubină în prezența proteinelor biliare poate fi cauza sindromului de bilă groasă la nou-născutul cu hemoliză rapidă (cu trecerea de la hiperbilirubinemie indirectă la hiperbilirubinemie directă); aceasta explică colestaza canaliculară din icterele colestatice și poate fi unul dintre motivele pentru care colestaza se poate prelungi chiar când insulta hepato-celulară inițială (virală, toxică) s-a rezolvat;

– chiar și fără precipitare, creșterea BI în bilă duce la creșterea vâscozității bilei și la flux biliar scăzut;

– scăderea debitului sărurilor biliare duce la solubilizarea scăzută a pigmentului biliar în canaliculi, cu obstrucție canaliculară la fluxul biliar.

Predispoziția pentru colestază a nou-născuților, îndeosebi a celor cu greutate mică la naștere (prematurii, dar și nou-născuții mici pentru VG), este potențată de:

– susceptibilitatea lor la infecții bacteriene și virale; sepsisul/șocul, hipoxia, acidoza afectează sistemele enzimatice hepatice și fluxul sanguin portal;

– fototerapie care induce producerea de fotobilirubine ce pot fi retransformate în BI în canaliculii biliari, dacă fluxul biliar este încetinit;

– NPT: colestaza asociată cu NPT a devenit cauza cea mai frecventă de hiperbilirubinemie conjugată la nou-născuții/sugarii din unitățile de terapie intensivă (în SUA și, probabil, în alte țări) și una din complicațiile majore ale NPT, atât la nou-născuții la termen, cât și la prematuri. Incidența colestazei este de 30% la sugarii născuți la termen și de peste 50% la prematurii ce cântăresc sub 1000 g și care primesc NPT mai mult de două săptămâni; ea crește cu cât durata terapiei este mai lungă. Patogenia este necunoscută, dar este probabil multifactorială, implicând imaturitatea funcțională a secreției biliare neonatale, lipsa alimentației enterale, infecția/sepsis, componente toxice (unii aminoacizi) ale infuzatelor de NPT.

– Leziunile hepatocelulare cauzează alterarea fazei celulare a excreției biliare și ruperea joncțiunilor etanșe dintre hepatocitele care mărginesc canaliculul biliar; dacă leziunile sunt limitate la procesele implicate în transportul bilei la polul biliar al hepatocitelor, se produce o hiperbilirubinemie conjugată „izolată“; dacă leziunile celulare sunt extensive, hiperbilirubinemia conjugată se însoțește de alte anomalii de laborator ce traduc alterarea funcției hepatocitare. Biopsia hepatică efectuată în stadiile precoce ale bolilor cu defect hepatocelular în secreția biliară arată colestază intracelulară și intracanaliculară (pigment biliar, sub formă de granule, în mod normal absent în hepatocite și în lumenul canaliculelor biliare).

– Faza ductală a excreției biliare include fenomenele care au loc în sistemul biliar distal de canaliculele biliare și are două componente: intrahepatică și extrahepatică. Componenta intrahepatică cuprinde ducturile biliare intralobulare, interlobulare (portale), lobare (ductul hepatic drept și stâng); bolile care implică componenta intrahepatică sunt complexe și rezultă din obstrucția mecanică la fluxul biliar, din anomalii ale proceselor biochimice implicate în secreția biliară și, în unele cazuri, din persistența antigenelor virale. Componenta extrahepatică include ductul hepatic comun, canalul cistic, vezica biliară, ductul biliar comun (coledocul); majoritatea bolilor care afectează căile biliare extrahepatice se asociază cu obliterarea segmentară sau difuză a acestora, expresie a tulburării mecanice a fluxului biliar. Răspunsul tisular caracteristic la obstrucția mecanică completă a unei căi biliare majore este dilatarea și proliferarea porțiunilor proximale ale sistemului biliar intrahepatic; stimulul pentru proliferare este necunoscut. Proliferarea ductulară este însoțită constant de creșterea țesutului conjunctiv ce duce la ciroză biliară. Defectele secretorii biliare pot fi celulare sau ductale; dacă sunt de lungă durată, ele vor induce leziuni parenchimatoase hepatice.

Etiologie

Tabelul 23.10 – ***Etiologia colestazei neonatale***

Colestaza intrahepatică	**Colestaza extrahepatică**
Căile biliare extrahepatice: normale, fără obstrucție Cauze principale: – infecțioase; – metabolice/genetice; – toxice. Exemple: hepatita neonatală • etiologie identificabilă; • idiopatică; • hipoplazia/atrezia/paucitate CBI; • fibroza chistică (FC), deficiența de α-1-antitripsină etc. Cauze favorizante: – șocul/acidoza (sepsis); – hipoxia severă; – boala hemolitică; – NPT.	Obstrucție anatomică sau mecanică a CBE Cauze : – atrezia de CBE; – chist de coledoc; – tumori (rabdomiosarcom); – traumatism etc. Important: diagnostic rapid, tratament chirurgical până la vârsta de 3 luni.
CBI = căi biliare intrahepatice	CBE = căi biliare extrahepatice

(modificat după: Practical Pediatrics – *1991)*

Atrezia biliară (de CBE) și hepatita neonatală idiopatică realizează împreună 60–80% din toate cazurile de colestază neonatală; hepatita neonatală idiopatică, cu frecvența de 1 caz la 4800 de nașteri vii, este cea mai frecventă cauză de colestază, în timp ce frecvența atreziei de CBE este de 1 : 8000–1 : 10.000 sau chiar 1 : 15.000–1 : 20.000 de nașteri vii. S-ar putea ca paucitatea ducturilor intrahepatice să treacă pe primul loc, fiind frecvent întâlnită în colestaza nou-născuților cu greutate mică la naștere (categorie de nou-născuți a căror rată de supraviețuire este din ce în ce mai mare din cauza progreselor terapeutice).

Grupul de pacienți etichetați cu „hepatită neonatală idiopatică" este un grup eterogen și include, fără îndoială, variate și încă nedefinite boli metabolice sau de alte cauze (droguri, infecții/inclusiv HIV); de aceea, un termen mai potrivit ar fi „colestază intrahepatică idiopatică".

Evaluarea nou-născutului/sugarului cu colestază (tabelele 23.11, 23.12, 23.13). Aceasta are drept scop diagnosticul diferențial între colestaza extrahepatică și cea de cauză intrahepatică, pe baza manifestărilor clinice, de laborator și histologice.

a) Clinică. Semnele de colestază și asociate:

– icterul poate fi singura manifestare a atreziei biliare sau a hepatitei neonatale idiopatice; de regulă apare între săptămânile 2–6 de viață, în ambele situații (atrezie de CPB și CBE); când este vorba de hepatită cu germene identificabil, debutul este mai mult sau mai puțin precoce;

– scaunele pot fi pigmentate chiar în prezența obstrucției biliare extrahepatice totale, ca rezultat al pigmentării de origine dietetică sau prin descuamarea epiteliului intestinal colorat cu bilă; de regulă ele sunt decolorate (acolice), îndeosebi în colestaza extrahepatică și incomplet/tranzitoriu în hepatita neonatală;

– urina este hipercromă, de culoare galben-închis, prin prezența BD (nelegată de albumină) în urină; adesea este primul semn care alarmează părinții (pătează scutecele);

– hepatomegalia este întotdeauna prezentă și precoce în evoluția colestazei: ficat mare, ferm/dur, mai frecvent în colestaza extrahepatică;

– splenomegalia în primele 2 luni de viață este mult mai frecvent întâlnită în colestaza intrahepatică/hepatita neonatală, dar nu este constantă; prezența ei în atrezia biliară, în evoluție, semnifică ciroză biliară cu hipertensiune portală (HTP).

Tabelul 23.11 – ***Valoarea discriminatorie a datelor clinice și histologice la sugarii cu colestază (criteriile Alagille-Odièvre modificate)***

Trăsatura/Semnul	Colestaza extrahepatică	Colestaza intrahepatică
Greutatea la naștere (g/medie)	3200	2700
Vârsta copilului la debutul scaunelor acolice (zile)	16	30
Colorația scaunelor timp de 10 zile (consecutiv) de spitalizare (% acolice)	79	26

Trăsatura/Semnul	Colestaza extrahepatică	Colestaza intrahepatică
Dimensiuni/consistența hepatică anormale (ficat mare/ferm, dur)	87	53
Biopsia hepatică		
- Fibroza portală (% pozitivă)	94	47
- Proliferarea ductulară biliară (% pozitivă)	86	30
- Trombi biliari intraportali (canalicule biliare) (% pozitive)	63	1

(*după:* Pediatric Gastrointestinal Disease – *1991)*

b) Date fizice nonhepatice și condiții asociate. Majoritatea cazurilor de hepatită neonatală și atrezie biliară reprezintă cazuri izolate, fără incidență familială și fără anomalii asociate. Hepatita neonatală are o incidență familială de numai 10–15%; n-au fost întâlnite cazuri familiale de atrezie biliară. Au fost comunicate cazuri rare de hepatită neonatală și atrezie biliară la doi frați. Hepatita neonatală și atrezia biliară apar mai frecvent la pacienții cu trisomie E (trisomie 18) față de populația generală.

În sindromul polisplenie-heterotaxie (*situs inversus* al organelor abdominale, levocardie, malrotație intestinală, spline multiple, ficatul situat central, malformații pulmonare și cardiovasculare variate cu vena cavă inferioară frecvent absentă) atrezia biliară este prezentă în 50% din cazuri.

Hipoplazia (paucitatea) ductulară intrahepatică are incidență familială și se asociază cu alte anomalii:

– sindromul Aagenaes: paucitatea ducturilor biliare intrahepatice/colestază, limfedem al membrelor inferioare, în majoritate la familii de origine norvegiană;

– sindromul Alagille (displazia arteriohepatică, atrezia de CBI sindromatică): colestază care apare în primele 2 luni de viață, facies neobișnuit/triunghiular (nas „în cioc", bărbie ascuțită, ochii înfundați hipertelorici), anomalii vertebrale toracale, stenoză pulmonară periferică cu suflu caracteristic, retard fizic, mental și sexual. Anatomic, paucitatea CBI se asociază cu CBE patente, dar hipoplazice.

Sunt și cazuri de atrezie de CBI nonsindromatică („simptomatică", izolată).

Prezența de vărsături, suptul/alimentația dificile și insuficiente, iritabilitatea, episoadele curente de sepsis, asociate colestazei, sugerează o boală metabolică ereditară: tirozinemie, galactozemie, intoleranță la fructoză.

c) Evaluare biochimică. Datele obișnuite, clinice și de laborator, nu pot distinge colestaza intrahepatică de colestaza extrahepatică; nici chiar testele sofisticate, efectuate în laboratoare speciale, nu pot face această distincție în mod clar, cel puțin la începutul colestazei. Totuși, la orice nou-născut sau sugar cu colestază trebuie să se facă o serie de teste de laborator, cu scopul de a confirma colestaza, de a depista cauzele posibile și de a stabili severitatea implicării hepatice.

Tabelul 23.12 – ***Evaluarea colestazei neonatale***

1. Evaluarea clinică = istorie, examen fizic (+ culoarea scaunelor, urinii);
2. BT/ fracționată ± acizi biliari + lipemie (colesterol, trigliceride) + FA;
3. TGO, TGP;
4. Index de „funcție hepatică" : albumina serică, timp de protrombină;
5. Culturi pentru bacterii, virusuri (sânge, urină);
6. Serologie virală: TORCH (inclusiv AgHB(s), HIV), VDRL la mamă/copil;
7. α-1-antritripsina: nivel, fenotip;
8. T$_4$, TSH;
9. Testul sudorii (Cl, Na);
10. Screening metabolic (aminoacizi urinari și serici, substanțe reductoare în urină);
11. Ultrasonografie (ficat și căi biliare, rinichi);
12. Scintigrafie hepatobiliară (Tc^{99}-DISIDA);
13. Tubaj duodenal (pentru bilă/bilirubină);
14. Biopsie hepatică.

(după: Mews C., Sinatra Fr. - 1994)

Paucitatea CBI sindromatică (Alagille) prezintă în evoluție, pe la vârsta de 1–2 ani, lipemie crescută la valori extrem de mari, cu trigliceride ≥2000 mg/dL și colesterol între 500–1000 mg/dL (observându-se niveluri > 1000 mg/dL, chiar din luna a 3-a de viață), ceea ce nu se observă în alte forme de boală hepatică la sugar; la această dată se dezvoltă xantoame și prurit, iar icterul se diminuează sau chiar dispare.

Dozarea lipoproteinei X (crescută în ambele tipuri de colestază), asociată cu administrarea de colestiramină, nu are valoare diagnostică discriminatorie semnificativă. α-fetoproteina este frecvent prezentă în serul pacienților cu hepatită neonatală și absentă la cei cu atrezie biliară (adică de CBE), de asemenea fără eficacitate diagnostică deosebită. În schimb, o valoare deosebită pentru discriminarea între colestaza extrahepatică și cea intrahepatică o are tubajul duodenal și analiza pentru bilirubină a lichidului obținut: drenajul bilios prezent exclude atrezia de CBE, la majoritatea pacienților cu hepatită neonatală obținându-se lichid duodenal colorat cu bilă (la o serie de 151 pacienți comunicați în literatură, confirmați cu atrezie de CBE, nici unul n-a avut pigment biliar/bilă în lichidul duodenal).

d) Ultrasonografia abdominală se face la orice copil cu colestază, putând evidenția:

– chistul de coledoc, cu sancțiune chirurgicală imediată;

– calcul de colecist/cale biliară principală sau, mai ales, dilatarea căilor biliare extrahepatice și prezența de „noroi" biliar în lumenul acestora: în sindromul de bilă groasă/dop biliar, la nou-născuții care au primit tratament cu furosemid sau în boala hemolitică/ hemoliză brutală;

– vezica biliară absentă la un copil nemâncat indică atrezia biliară, iar prezența ei evocă colestaza intrahepatică (dar nu exclude diagnosticul de atrezie biliară !);

– dilatarea ducturilor biliare intrahepatice se observă de rutină la adultul cu obstrucție biliară extrahepatică, iar la copil în chistul de coledoc, boala Caroli (dilatare chistică a ducturilor intrahepatice) și în fibroza hepatică congenitală; nu se observă sau este rară în colestaza extrahepatică neonatală, probabil pentru că este necesar timp îndelungat/săptămâni ca să apară dilatarea ducturilor intrahepatice (în plus, procesul inflamator/sclerotic care survine concomitent cu atrezia biliară previne dilatarea ductală);

– mase abdominale, ascita;

– rinichi anormali: mărirea bilaterală/uniformă se observă în galactozemia congenitală, în intoleranța ereditară la fructoză, în tirozinemie; rinichi mari/chistici: boală polichistică a rinichilor (tipul infantil) asociată cu fibroză hepatică congenitală; hidronefroză/ ITU.

e) Studii radioizotopice (DISIDA Tc-scan): scan hepatobiliar excretor cu Tc^{99} combinat cu acid iminodiacetic (IDA) sau acid diizopropil-iminodicetic (DISIDA), ajută la diferențierea obstrucției extrahepatice de cauzele intrahepatice de colestază.

Se administrează fenobarbital în doză de 3–5 mg/kg/zi, timp de 5 zile înainte de această investigație, pentru a accentua secreția biliară. La sugarii cu colestază intrahepatică, captarea trasorului este întârziată, dar excreția în intestin este prezentă. În atrezia biliară, captarea trasorului este de obicei rapidă, dar excreția în intestin este absentă.

f) Biopsia hepatică percutană se indică la orice sugar cu colestază cu debut neonatal, în afară de:

– pacienții la care datele clinice, ecografice și izotopice indică obstrucție extrahepatică;

– situațiile în care există date clare de boală intrahepatică (exemplu: sepsis, ITU).

Biopsia hepatică are o acuratețe de 80–90% pentru diferențierea între colestaza intrahepatică și atrezia biliară, dacă sunt prezente minimum 5 spații porte. Rezultatele biopsiei sunt echivoce în primele 2–3 săptămâni de viață. Deficiența de α-1-antitripsină și colestaza din NPT pot mima atrezia biliară la biopsia hepatică.

Modificări histologice în colestaza intrahepatică:

- ficat gras: boală metabolică;
- globule intracitoplasmatice PAS-pozitive și diastazo-negative: deficiența de α-1-antitripsină;
- incluzii intranucleare: infecție cu herpes simplex sau CMV.

Histopatologia hepatitei neonatale:

- dezorganizarea traveelor hepatocitare;
- transformarea gigantă a hepatocitelor („gigantocite");
- necroză focală, inflamație;
- paucitatea ducturilor biliare intrahepatice.

Histopatologia în colestaza extrahepatică (obstrucție/atrezie biliară):

- proliferarea ducturilor biliare (porțiunile proximale ale sistemului biliar intrahepatic, din afara limitelor tractului portal: ductule/canale Hering);
- trombi biliari în CBI, colestază intra- și extracelulară;
- fibroză portală și perilobulară (ciroză);
- inflamație portală periductulară (colangiolită).

Tabelul 23.13 – ***Examenul histologic în colestaza extrahepatică și intrahepatică***

Atrezia de CBE	Hepatita neonatală Atrezia de CBI
Fibroză portală și perilobulară (94% din cazuri Proliferare neoductulară (biliară) Trombi biliari intraportali (canalicule biliare) Colestază: – intracelulară – canaliculară Inflamație portală	Dezorganizarea traveelor hepatocitare Celule/hepatocite gigante Formațiuni pseudoacinoase Necroză celulară Număr redus sau absența căilor biliare interlobulare Inflamație: – portală – lobulară Focare de hematopoieză Fibroza portală (47% din cazuri) Colestază: – intracelulară – extracelulară (canaliculară)

(modificat după: Pediatric Gastrointestinal Disease – *1991)*

Concluzie: datele clinice, biochimice, imagistice, izotopice și biopsia hepatică evită nevoia de laparotomie și colangiografie operatorie în colestaza intrahepatică și facilitează operația precoce la cei cu atrezie de CBE. Deci, la pacienții la care aceste date susțin diagnosticul de obstrucție extrahepatică trebuie făcute fără întârziere o laparotomie exploratorie și colangiografie intraoperatorie; dacă la laparotomie nu se poate determina etiologia colestazei, dar se exclude obstrucția extrahepatică, trebuie făcută o biopsie hepatică („în pană/ic"), iar pacientul va fi reevaluat frecvent.

Tratament

1. Chirurgical

Dacă datele/trăsăturile clinice, biochimice, imagistice și histologice sugerează diagnosticul de atrezie biliară, laparotomia exploratorie cu colangiografie intraoperatorie asigură diagnosticul definitiv. În 10–20% din cazuri se găsește atrezie distală cu permeabilitatea ductului extrahepatic proximal; este o leziune corectabilă, care impune un procedeu de drenaj direct. În restul cazurilor, obstrucția ducturilor este la nivelul porții hepatice: atrezie biliară non-corectabilă; în această situație se încearcă drenajul biliar prin hepatoportoenterostomie cu enteroanastomoză – Roux-en-Y: procedeul Kasai (excizia ducturilor extrahepatice obliterate și anastomoza suprafeței rezecate la nivelul porții hepatice cu mucoasa segmentului jejunal al Roux-en-Y). Dacă operația se realizează în primele două luni de viață de către chirurgi experimentați, fluxul biliar poate fi stabilit la aproximativ 80% din cazuri; operația este realizată cu succes la mai puțin de 20% din sugarii în vârstă de peste 3 luni la momentul operației. Colangita ascendentă este complicația postoperatorie cea mai semnificativă și se manifestă prin febră, leucocitoză, bacteriemie/septicemie.

La sugarii la care atrezia biliară este netratată sau netratabilă, speranța de viață este de aproximativ doi ani, decesul fiind rezultatul insuficienței hepatice sau al consecințelor hipertensiunii portale; un procent important din pacienții care suferă hepatoenterostomie evoluează către fibroză hepatică progresivă și dezvoltă ciroză cu hipertensiune portală (HTP), în ciuda înlăturării obstrucției extrahepatice. Transplantul hepatic reprezintă o opțiune viabilă pentru pacienții care au evoluat către boală hepatică în stadiul final.

Pentru chistul de coledoc, tratamentul este excizia completă a chistului; pe resturile de chist nerezecate se poate dezvolta adenocarcinomul. Dacă chistul rămâne netratat (sau este rezecat tardiv), apare ciroza biliară și hipertensiunea portală.

2. Îngrijire medicală

a) Sindromul de bilă groasă/dop biliar cauzează icter obstructiv și a fost recunoscut de mult timp ca o complicație a hemolizei neonatale secundare incompatibilității de grup ABO și Rh; mai recent, un număr din ce în ce mai mare de cazuri a fost atribuit NPT, întârzierii în instituirea nutriției orale/enterale, terapiei diuretice (furosemid) și disfuncției intestinale.

Tratamentul constă în oprirea nutriției parenterale, în instituirea nutriției enterale și în reducerea/oprirea terapiei diuretice, cât mai curând posibil.

b) Colestaza cronică, secundară bolilor intrahepatice sau atreziei biliare extrahepatice (neoperate sau operate fără succes), duce la complicații legate de fluxul biliar scăzut sau absent (colestază persistentă). Nu există tratament specific pentru a înlătura colestaza sau pentru a preveni leziunile hepatice progresive, astfel că tratamentul medical este empiric și se adresează complicațiilor, cu scopul de a favoriza creșterea, de a preveni/trata deficiențele nutriționale specifice și de a minimaliza disconfortul. Malabsorbția și malnutriția: scăderea/absența acizilor biliari în lumenul intestinal duce la malabsorbția lipidelor (cu steatoree) și a vitaminelor liposolubile, manifestate prin malnutriție și prin semne specifice ale deficienței vitaminice; aceasta, deoarece acizii biliari sunt necesari pentru lipoliza și absorbția intraluminală a trigliceridelor cu lanț lung, respectiv pentru solubilizarea sub formă de micelii a vitaminelor A, D, E, K. Soluția terapeutică: suplimentarea cu trigliceride cu lanț mediu sau cu formule infantile specializate ce conțin o proporție importantă de TGM, știindu-se că TGM nu necesită solubilizarea de către sărurile biliare înainte de absorbția intestinală; este necesară și suplimentarea cu vitamine liposolubile, în doze de 2–4 ori mai mari decât necesarul zilnic recomandat. În caz de rahitism/osteomalacie poate fi necesară și suplimentarea enterală cu calciu și fosfat. Și alți micronutrienți pot fi deficitari, inclusiv fierul și zincul, fiind necesară suplimentarea. Se recomandă evitarea alimentelor bogate în cupru, deoarece acesta este slab excretat de către pacienții cu colestază. Pruritul și xantoamele pot provoca tulburări/disconfort semnificative.

Pruritul a fost atribuit retenției de acizi biliari, iar mai recent s-a sugerat că se datorează stimulării receptorilor opiacei. Tratamentul are scopul de a crește conversiunea colesterolului în acizi biliari și de a accentua eliminarea acizilor biliari retenționați. Colestiramina și colestipol sunt rășini schimbătoare de anioni care leagă acizii biliari și colesterolul în lumenul intestinal, crescându-le eliminarea fecală; ele scad recircularea enterohepatică a acizilor biliari, crescând astfel conversiunea colesterolului în acizi biliari. Acești agenți terapeutici sunt eficienți numai în cazul în care calea biliară principală (CBE) este permeabilă și sunt indicați, deci, în colestaza intrahepatică; folosirea lor pe termen lung este limitată de reacții adverse ca: acidoză metabolică, agravarea steatoreei, obstrucție intestinală. Mai recent s-a folosit acidul ursodeoxicolic, care schimbă compoziția pool-ului acizilor biliari și stimulează fluxul biliar, ameliorând pruritul. Rifampicina și naloxonul ușurează și ele pruritul.

Pentru prevenirea/tratamentul dopurilor de bilă: fenobarbital, 5 mg/kg/zi (stimulează fluxul biliar independent de acizii biliari).

Corticosteroizii nu au o valoare terapeutică dovedită în colestaza intrahepatică/hepatita neonatală idiopatică.

În cazurile de ciroză biliară și HTP, cu varice esofagiene/gastrice ± hemoragie, hipersplenism, ascită, se impune tratamentul corespunzător.

⁂

Bibliografie:

1. Bland H.E. – *Jaundice in the Healthy Term Noenate: when Is Treatment Indicated*, în: *Curr. Probl. Pediatr.*, 26: 10, 355–363, 1996.

2. Gartner L.M. – *Neonatal Jaundice*, în: *Pediatrics in Review*, 15: 11, 422–432, 1994.

3. Mews C., Sinatra Fr. – *Cholestasis in Infancy*, 15: 6, 233–240, 1994.

4. Moyer M.S., Balistreri W.F. – *Prolonged Neonatal Obstructive Jaundice*, în: *Pediatric Gastrointestinal Disease*, vol. 2, Walker, Durie, Hamilton, Walker-Smith, Watkins (eds.), B.C. Decker Inc., 835–847, 1991.

5. Robertson M.J. (ed.) – *Practical Pediatrics*, ed. a 2-a, Churchill Livingstone, 1990.

6. Spivak W. – *Disorders of Bilirubin Metabolism*, în: *Pediatric Gastrointestinal Disease*, Walker, Durie, Hamilton, Walker-Smith, Watkins (eds.), B.C. Decker Inc., 926–935, 1991.

24

BOLILE RENALE

HEMATURIA LA COPIL

Dr. Florea Iordăchescu
Dr. Mihai Iordăchescu

Definiție

1. Hematuria înseamnă prezența unor cantități anormale de sânge (eritrocite) în urină; prezența câtorva eritrocite în urină este normală (organismul se debarasează de 2,5 milioane de eritrocite pe zi prin urină):

– prezența a ≥3 eritrocite/câmpul microscopic, găsită în 2 specimene de urină proaspăt emisă și centrifugată sau a ≥6 celule/cm^3 de urină necentrifugată (într-o cameră de numărat);

– hematurie macroscopică = când debitul de hematii este ≥500.000/minut sau când cantitatea de sânge ≥0,5 mL/L de urină, suficient pentru a schimba culoarea urinii în roz, roșu sau brun-fumuriu; eventuală prezență de cheaguri sanguine;

– hematurie microscopică = peste 5 hematii/mm^3
peste 5000 hematii/minut, la numărătoarea Addis.

Termenul de hematurie se referă de obicei la **hematuria persistentă**; există și **hematurie tranzitorie** după/la: exercițiul fizic viguros, traumatisme minore, postură lordotică, febră.

2. Nu sunt hematurie, deși urina este colorată roșu:

a) Urinile **hematice**, care conțin:

– mioglobină = liză musculară;

– hemoglobină (Hb) liberă = hemoglobinurie, în hemolize intravasculare.

b) Urina **roz-roșie sau roșie-brună, de alte cauze**, în primul rând medicamente:

- β-cianină (antocianină): sfeclă, unele boabe, mure, coacăze;
- rodanină B: unele produse de cofetărie;
- coloranți de anilină: dulciuri/bomboane;
- fucsină, roșu de Congo, piridium;
- acid homogentisic → virează în negru: alcaptonurie;
- acid uric/urați;
- medicamente:
    - antipirină, amidopirină, antrachinonă, chinină;
    - dantron, daunorubicină, deferoxamină, doxorubicină;
    - fenacetină, fenilbutazonă, fenitoină, fenolftaleină, fenotiazine;
    - ibuprofen, metildopa, oxifenbutazonă, rifampicină, salicilați.

3. Depistare/diagnostic diferențial:

– prin bandelete reactive, la patul bolnavului: Hemostix, Labstix, Multistix etc. (dar rezultate fals-pozitive prin prezența de substanțe oxidante/aspirina; peroxidaze microbiene – în ITU).

– control microscopic;

– prin reacții pentru Fe (Hb): guaiac/ortotoluidină, benzidină.

Etiologie

Cauzele sunt foarte numeroase, dar lista poate fi considerabil scurtată dacă se discută (numai) hematuria asimptomatică și izolată (fără: proteinurie, leucociturie, edeme, HTA etc.). Schematic, se disting două categorii majore de hematurie, pe baza morfologiei eritrocitelor (tabelul 24.1):

– hematurie glomerulară: cu eritrocite dismorfice (palide, cu contur neregulat, zdrențuite), cilindrurie, proteinurie, absența eritrocitelor dismorfice nu exclude diagnosticul de hematurie glomerulară;

– hematurie nonglomerulară: cu eritrocite eumorfice/intacte și fără cilindrurie, în general de cauze urologice.

Tabelul 24.1 – ***Cauzele hematuriei***

Glomerulare	
Moștenite	Sindromul Alport
	Hematuria familială benignă
	Sindromul nail-patella
	Boala Fabry

(continuare pe pag. 872)

(Tabelul 24.1 – continuare)

Dobândite	Nefropatia cu IgA
	GN mezangioproliferativă
	GN membranoproliferativă
	GN rapid progresivă (diffuse crescentic)
	GN membranoasă
	Boala cu leziuni minime
Sistemice	LES
	Purpura Henoch-Schönlein
	Sindromul hemolitic-uremic
	Sindromul Goodpasture
	Amiloidoza
	Nefropatia diabetică
Infecțioase	GN poststreptococică
	Endocardita bacteriană subacută
	Nefrita de șunt
	Hepatita
	Malaria, toxoplasmoza
Neglomerulare	
Tubulointerstițiale congenitale	Boala chistică renală
	Boli metabolice ereditare
Tubulointerstițiale dobândite	Rejet de grefă
	Droguri nefrotoxice
	Analgezice – abuz
	Iradiere
	Substanțe radiocontrast
	RVU
	Idiopatice
Boli de tract urinar	Urolitiază
	Hipercalciurie
	Tumori
	Anomalii vasculare (TVR, TAR, malf. AV)
	Traumatisme
	Obstrucții (JUP, JUV)
	Cistita hemoragică
	ITU: bacteriene (comune), TBC (rară)
	Altele (uretroragia idiopatică, meatita)
Defecte de coagulare	

GN = glomerulonefrită; TVR = tromboză venă renală; TAR = tromboză arteră renală; AV = arteriovenoasă; JUP = joncțiunea ureteropelvică; JUV = joncțiunea ureterovezicală; RVU = reflux vezico-ureteral; LES = lupus eritematos sistemic; ITU = infecție de tract urinar

(după: Cilento B.G., Stock J.A., Kaplan G.W. – 1995)

Dintre acestea, o mențiune aparte merită hematuria apărută în context clinic particular:

- traumatismul: renal, aparat excretor;
- medicamente:
  - meticilina, sulfamide;
  - fenilbutazona (tubulonefrită interstițială);
  - ciclofosfamida/endoxan (cistită hemoragică);
  - anticoagulante;
- drepanocitoză (copil de rasă neagră);
- boală/diateză hemoragică:
  - trombocitopenii/leucemie acută;
  - hemofilie;
  - alte tulburări/coagulopatii;
- colaps/șoc septic:
  - tromboză de venă/arteră renală;
  - necroză corticală/papilară.

Abordarea diagnostică a hematuriei

Anamneza și examenul fizic

O anamneză bună și un examen fizic complet permit formarea unei idei destul de precise despre:

- dacă hematuria este asociată cu simptome la nivelul altoraparate/sisteme sau este izolată/localizată la tractul urinar;
- dacă este rezultatul unui traumatism (în regiunea lombară);
- dacă este o problemă familială ± surditate;
- dacă este recurentă;
- dacă există sângerare în alt loc;
- dacă există o formațiune/masă abdominală asociată;
- alte date: luarea/administrarea de medicamente, vaccinare recentă (BCG), episod infecțios recent (ORL, piele);
- simptomatologia de însoțire (generale, la alte aparate): prodroame, elemente declanșante, febră, purpură, edeme, HTA, insuficiență renală, colică nefretică/durere abdominală, semne de cistită.

Examenul clinic trebuie să includă obligatoriu:

- măsurarea TA;
- palparea foselor lombare și a hipogastrului;
- tușeul rectal;

Examene complementare:

- examen de *urină*: pH, albumină, sediment/citobacteriologic (culturi), excreția de calciu;
- examene de *sânge*: hemogramă/trombocite, electroliți, uree, creatinină, proteine, electroforeza proteinelor serice, lipide, colesterol, complement, VSH, titrul ASLO, AAN (cel LE), (ANCA anticorpi împotriva unui antigen din citoplasma neutrofilelor), serologie pentru HB (în caz de suspiciune), Hb-foreză (când se suspectează sicklemia) ș.a. – pentru etiologie/mecanism;

– *imagistică*: ecografie; radiologie: radiografie abdominală simplă, UIV, cistografie micțională, pielografie ascendentă, arteriografie renală, CT-scan;

– *cistoscopie;*

– *biopsie renală.*

a) Examenul de urină, singur, nu poate determina natura leziunii/cauza hematuriei, dar este de folos pentru diferențierea între hematuria de origine renală și cea de cauză extrarenală (tabelul 24.2):

– hematuria inițială este de origine postvezicală și sugerează uretrită sau stenoză meatală, la băieți;

– hematuria terminală este de origine vezicală, din vezica urinară sau din trigonul vezical;

– hematuria totală este de cauză renală;

– sânge roșu-deschis (strălucitor) ± cheaguri de sânge în urină sugerează traumatism/sângerare în tractul urinar inferior;

– urină brun-închisă, fumurie (de culoarea ceaiului): în glomerulonefrita acută;

Tabelul 24.2 – ***Modificări urinare care pot ajuta în diferențierea hematuriei (renală/extrarenală)***

Date	**Cauză renală**	**Cauză extrarenală**
Culoare urină	brună-fumurie	roz-roșie
Testul celor 3 tuburi	număr eritrocite similar în cele 3 tuburi	număr eritrocite crecut în primul sau în al treilea tub
Cilindrii hematici	prezenți	absenți
Morfologie eritrocite	dismorfice	eumorfice
Proteinurie semnificativă	prezentă	absentă
Cheaguri de sânge în urină	absenți	pot fi prezenți

Proteinurie: • < 10 mg/m^2/h = normal;
• $10-40$ mg/m^2/h = anormală, necesită investigații;
• > 40 mg/m^2/h = proteinurie de sindrom nefrotic
sau
Proteinurie seminificativă:
• proteinurie $\geq 0{,}50$ g/24 h sau 500 mg/m^2/zi în hematuria macroscopică
• orice cantitate de proteine, la examene repetate, în prezența hematuriei microscopice

– hematuria macroscopică indică o glomerulonefrită acută sau o cauză neglomerulară de sângerare (cistită, litiază renală); tipurile benigne de hematurie se prezintă cu sânge vizibil în urină în timpul unei infecții minore;

– în glomerulonefrita cronică de orice tip există, de obicei, hematurie microscopică, hematuria macroscopică fiind neobișnuită;

– combinația hematurie-proteinurie, mai ales dacă persistă, sugerează o boală a parenchimului renal (important: dozarea proteinuriei/24 h).

Sedimentul urinar se face în mod corect din 15 mL de urină proaspătă, de dimineață, bine amestecată și centrifugată timp de 5 minute; se aruncă supernatantul, se lasă aproximativ 0,2 mL pe fundul eprubetei, se agită ușor, se ia o picătură și se pune pe lamă curată + lamelă; examinare cu obiectiv mare și mic. Normal: mai puțin de 3 eritrocite/5 leucocite și fără cilindri, pe 1 câmp microscopic. Dacă elementele celulare pot proveni din orice parte a tractului urinar, cilindrii provin numai din tubii renali (cilindrii celulari indică întotdeauna boală renală parenchimatoasă):

– cilindrii hematici (eritrocitari) se întâlnesc în: leziuni inflamatorii (glomerulonefrită), după exercițiu intens, în traumatismul renal;

– cilindrii leucocitari sugerează pielonefrita, mai ales dacă nu sunt și alte tipuri de cilindri; pot fi și în glomerulonefrita acută (când sunt și alte feluri de cilindri).

b) Examenul sângelui. Testele menționate permit să știm:

– dacă este vorba de o diateză hemoragică/boală de sânge;

– prezența sau absența azotemiei;

– dacă este sau nu un sindrom nefrotic (alături de examenul de urină);

– dacă există hipocomplementemie, întâlnită în anumite situații clinice (tabelul 24.3);

– dacă este vorba de o colagenoză (AAN/celule LE, alături de complementul seric și de elementele clinice).

Tabelul 24.3 – ***Glomerulonefrite (de obicei) asociate cu hipocomplementemie:***

- GNA poststreptococică
- GN din LES
- GN din sepsis
- GN din endocardita bacteriană (subacută)
- Șunturi ventriculojugulare infectate (GN de șunt)
- Unele GN cronice (25%) (GNMP)

GN = glomerulonefrită; GNMP = glomerulonefrită membrano-proliferativă

c) Ecografia abdominală (rinichi/căi urinare) este foarte utilă și din ce în ce mai folosită pentru a diagnostica:

– malformații de rinichi și de căi urinare, rinichi polichistic;

– tumori (renale, vezicale etc.), litiază urinară, corpi străini.

d) Examene radiologice

Radiografia renală (abdominală) simplă: utilă în litiaza urinară (calculi radioopaci), calcificări renale.

Urografia intravenoasă/excretorie (UIV) arată: mărimea și sediul rinichilor, forma + poziția + arhitectura pelvisului renal, funcția renală (concentrația, excreția). *Indicații*: de urgență, la toate cazurile de hematurie traumatică; sistematic, la toți pacienții la care cauza hematuriei este neprecizată. *Observație*: mulți autori consideră UIV ca o parte obligatorie a explorărilor în hematurie; ea este însă normală la marea majoritate a pacienților și este de mare utilitate, alături de cistografie, în hematuria de cauză urologică (malformații urinare, nefroblastom/alte tumori, litiază).

Cistografia micțională este indicată la toți pacienții cu hematurie și piurie/bacteriurie, adică în ITU (pentru depistarea refluxului vezico-ureteral) sau când se asociază boală de tract urinar inferior. Este un examen-cheie, alături de ecografie și de UIV, în diagnosticul malformațiilor urinare.

Pielografia ascendentă (retrogradă), mai rar folosită, ar avea două indicații: copil cu rinichi mut (nefuncțional) unilateral, la care cistografia micțională nu evidențiază reflux, cu scopul de vizualizare a părții bolnave, înainte de chirurgie majoră, respectiv hematuria persistentă cu UIV și cistografie micțională normale, fără semne de boală renală și la care se pune problema dacă hematuria este unilaterală sau bilaterală.

CT-scan cu substanță de contrast se folosește pentru diagnosticul tumorilor (inclusiv tumori vasculare) și al malformațiilor urinare.

Arteriografia renală este utilă în diagnosticul tumorilor vasculare (angioame), care se pot manifesta cu hematurie macroscopică importantă și deglobulizare consecutivă; diagnosticul este dificil și se face uneori numai după intervenția chirurgicală.

e) **Cistoscopia** este indicată în hematuria recidivantă neexplicată, inclusiv prin explorările menționate; se face în perioada hematurică.

f) **Biopsia renală** este pasul final în precizarea diagnosticului hematuriei:

– se face individualizat, pe cale percutană (cu ac) sau deschisă (operație);

– scopul: stabilirea naturii și a severității leziunilor renale pentru alegerea mai rațională a tratamentului;

– indicații: în general, când hematuria pare să fie intrarenală, dar diagnosticul nu este stabilit; concret, hematurie persistentă asociată cu: hipocomplementemie și/sau HTA cu durată de peste 8 săptămâni, proteinurie semnificativă, funcție renală anormală (deci nefrită persistentă ± sindrom nefrotic);

– valoare: rareori relevă o boală tratabilă, poate asigura un diagnostic și un prognostic mai corecte;

– nu are valoare în: glomerulonefrita acută postinfecțioasă, pielonefrita acută, boli hemoragice, hematuria traumatică;

– contraindicații: tumoare (masă) renală neidentificată, în HTA severă, la cei cu rinichi unic, în lipsa explorării hemostazei (sau când aceasta nu este în ordine !).

Concluzie:

– Explorarea pentru diagnosticul hematuriei este completă (și se oprește !) când medicul are suficiente informații pentru a preciza diagnosticul; prin urmare, investigațiile nu sunt toate obligatorii, în toate cazurile !

Orientare etiologică

1. Hematurie + proteinurie semnificativă = afecțiuni glomerulare:

– sunt suspectate pe baza asocierii **hematurie + proteinurie** ≥0,50 g/24 h.

– această asociere are valoare diagnostică în fața unor manifestări clinice sau sindroame care constituie **urgențe**, precum: convulsii, insuficiență cardiacă, HTA, edeme, IRA (insuficiență renală acută), pe care le putem atribui, după context, următoarelor afecțiuni: GNA postinfecțioasă, sindrom nefrotic (impur), sindrom hemolitic-uremic (SHU), purpură Henoch-Schönlein.

2. Hematurie + leucociturie (piurie): infecție urinară.

3. Hematurie izolată: cauze urologice sau context particular.

Cauzele urologice se suspectează în prezența unei hematurii inițiale sau terminale ± prezența de cheaguri de sânge. Examene-cheie: ecografia, UIV, cistografia.

4. Hematurie macroscopică recidivantă/intermitentă + proteinurie: boala Berger (nefropatia IgA).

5. Hematurie microscopică izolată:

a) istoric familial de hematurie:

– cu pierderea auzului și evoluție spre insuficiență renală: sindrom Alport;

– fără istoric de pierdere a auzului și/sau insuficiență renală: boala membranei bazale subțiri.

b) fără istoric familial de hematurie: GNAPS (tardiv, reziduală), nefropatie IgA (Alport).

Observații/concluzii

1. Hematuria apare la aproximativ 1,5% dintre copii și se definește prin mai mulți parametri.

2. Ancheta etiologică (anamneză, examen clinic, explorări) poate rămâne negativă:

– studii negative/nondiagnostice = hematurie benignă ! !

– totuși 3 diagnostice trebuie să rămână în atenție (de căutat !): litiază, tumoare (de repetat UIV ± CT-scan), sindrom Alport.

3. Pe ansamblu, hematuria prin ea însăși este **rareori o urgență** (nu produce anemie severă, acută), dar este susceptibilă să antreneze o **deglobulizare în 3 circumstanțe**: traumatismul pe rinichi sănătos sau tumoral, malformații vasculare, sindrom hemoragic (de regulă și alte hemoragii !).

4. Hematuria are **valoare „de urgență"**:

– în context clinic: afecțiuni glomerulare severe, cu HTA/IRA, tulburări hidroelectrolitice;

– în nefroblastom, dacă hematuria reprezintă o manifestare inițială (rareori, dar salutar), permițând diagnosticul și tratamentul precoce.

5. Hematuria izolată este de obicei mai înspăimântătoare pentru pacient și pentru doctor, în timp ce proteinuria, mai puțin luată în seamă, indică o boală renală serioasă; de aceea, cea mai importantă trăsătură în diagnosticul diferențial al hematuriei este prezența sau absența proteinuriei. Copiii cu hematurie + proteinurie semnificativă necesită evaluare rapidă.

6. Majoritatea pacienților cu hematurie microscopică izolată/asimptomatică nu prezintă modificări histologice glomerulare semnificative clinic.

7. În hematuriile izolate, examenul de urină trebuie făcut la cât mai mulți (la toți) membrii familiei.

Glomerulonefrita acută postinfecțioasă/poststreptococică (GNAPI-S)

În anii epidemici este cea mai frecventă cauză de hematurie prin leziuni imunologice la copil.

Boala are un *tablou clinic* destul de caracteristic, dar se poate prezenta cu grade variate de severitate clinică; în general este benignă (neprogresivă, autolimitată) la copil, în contrast cu alte glomerulonefrite.

Este necesară o cunoaștere solidă a bolii în abordarea copilului cu hematurie: dacă multe din bolile asociate cu hematurie nu se pot confunda ușor cu GNA, există multe alte GN, benigne sau severe, adesea diagnosticate ca GNAPI.

Boala debutează brusc, la 7–21 zile după o infecție cu SGA (7–14 zile după o faringită și 14–21 zile după piodermită/impetigo); tipurile cele mai nefritigene: 12, 1, 4, red lake sau 49, 55, 57, 60 (mai puțin prevalente în ultimii ani). Alte cauze: alți microbi (meningococ, pneumococ, stafilococ), virusuri (CMV, eco, Coxsackie, Epstein-Barr).

Incidența maximă: între 3–7 ani, rareori sub 2 ani;

Semne clinice importante: hematurie macroscopică (totală, fără cheaguri), edeme minime/moderate, mai vizibile pentru părinți decât pentru medic; alte semne: HTA (minimă/moderată/adesea severă, uneori revelatoare ± cefalee, convulsii, amauroză), rareori IRA (oligoanurie etc.), tulburări de ritm cardiac (hiperK-emie); în plus, pot exista semne de infecție streptococică, precedentă sau încă existentă (exsudat faringian/amigdalian, piodermită, descuamație cutanată); faza acută poate dura până la 3 săptămâni.

Examene de laborator: sindrom urinar (hematurie, cilindrurie, proteinurie), retenție azotată (în relație cu severitatea reacției inflamatorii), exsudat faringian pozitiv pentru SGA în circa 15% din cazuri, titrul ASLO crescut de la început la 80% din pacienți (maxim: săptămânile 3–5 de boală; uneori titru ASLO normal, mai ales dacă infecția inițială a fost impetigo), β_1-C-globulina (C_3) mult scăzută în faza acută, până la 95% din cazuri, revine la normal în 4–8 săptămâni; VSH crescută (până la 3 luni de evoluție).

Frecvent, infecția inițială este uitată sau neobservată, iar faza inițială a bolii lipsește/este pierdută; când simptomele sunt subclinice sau neobservate, pacientul se poate prezenta mai târziu ca având hematurie izolată. Hematuria microscopică dispare în 6–12 săptămâni de la debut, dar poate persista 2 ani.

Tratamentul în faza acută a GNAPS constă în restricție de sare și/sau lichide, diuretice și antihipertensive – în unele cazuri; rareori este necesară dializa. Majoritatea copiilor cu GNAPS, inclusiv cei cu forme severe, se vindecă fără sechele, cu funcție renală normală (95–98% din cazuri).

Important: asocierea modificări urinare-hipocomplementemie persistente semnifică boală activă/persistentă.

Pentru clinician, este important să stabilească dacă copilul are o GNA sau o nefrită persistentă.

Glomerulonefrita persistentă primară (sindromul nefrotic impur)

Denumirea include un grup de leziuni renale fără boală precedentă identificabilă; *prezentarea clinică* este foarte variată, *diagnosticul* este foarte dificil:

- debut acut de hematurie macroscopică (ca în GNA);
- boală rapid progresivă, cu: hematurie, HTA, insuficiență renală severă;
- debut foarte insidios;
- accese recurente de hematurie;

„Chei" pentru diagnosticul diferențial cu GNAPS:

- vârsta mai mare la debut;
- chiar dacă debutul hematuriei este precedat de o IACRS, perioada de latență este mai scurtă;
- simptomele durează și nu dispar cu timpul;
- o trecere în revistă a examenelor de urină efectuate anterior (luni, ani) arată anomalii nebăgate în seamă până atunci;
- semne sugestive pentru diagnosticul de sindrom nefrotic impur: edeme importante, proteinurie masivă, hipoalbuminemie, hematurie persistentă asociată cu HTA sau cu insuficiență renală organică; biopsia renală este importantă pentru diagnostic și tratament;

- în stadiile avansate: anemie importantă, retenție azotată;
- 25% dintre pacienții cu nefrită persistentă prezintă hipocomplementemie care persistă perioade lungi de timp (în contrast cu scăderea tranzitorie din GNAPS).

În concluzie: din punct de vedere clinic, nefrita persistentă primară poate fi identică cu GNAPS și singurele „chei" care indică o boală severă sunt persistența anomaliilor urinare și/sau hipocomplementemia, alături de: simptome acute minime, oboseală cronică, falimentul creșterii, anemie neexplicată sau semne de insuficiență renală cronică (cu anomalii urinare, HTA, azotemie).

Purpura reumatoidă (anafilactoidă) Henoch-Schönlein

Este o cauză de hematurie ușor de recunoscut, caracterizată prin rash, artrită, dureri abdominale (a se vedea și „Sângerarea anormală" în capitolul 25). Nefrita apare la 40–70% din cazuri, de regulă este ușoară și se manifestă prin hematurie microscopică (uneori macroscopică), cu proteinurie mică. Niciodată hematuria nu precede debutul altor simptome; rareori asociază HTA, edeme, oligurie, alterarea funcției renale/creatinina serică crescută. Complementul seric este normal. Recăderile bolii sunt comune, adesea asociate cu recădere de hematurie macroscopică. *Histologia* renală arată o glomerulonefrită proliferativă, cu IgA în mezangium. *Prognosticul* este bun, rareori (1%) evoluează spre insuficiență renală cronică.

Nefropatia IgA (boala Berger)

Este cel mai frecvent tip de glomerunonefrită cronică la copiii și la adulții de origine europeană sau asiatică; este mai rară la afro-americani și rară la africani. Este o cauză frecventă de hematurie la copil (aproximativ 15% din copiii cu hematurie izolată ce persistă peste 1 an, respectiv 50% din copiii cu episoade recurente de hematurie macroscopică au nefropatie IgA). Etiologia este neclară.

Tabloul tipic: hematurie macroscopică ce apare în timpul unei boli respiratorii sau gastrointestinale; alte modalități de prezentare: hematurie microscopică izolată sau hematurie microscopică cu proteinurie, cu episod de hematurie macroscopică în timpul unei boli intercurente. Copiii sunt de obicei normotensivi și rareori prezintă edeme.

Pot fi prezente creșterea concentrației IgA serice sau complexe imune circulante conținând IgA. De fapt, nu există vreun test specific (diagnostic) pentru boală; diagnosticul se face prin biopsie renală, cu demonstrarea IgA în mezangiul glomerular și histologie de glomerulonefrită proliferativă focală. Aceste modificări sunt similare cu cele din purpura Henoch-Schönlein, motiv pentru care se apreciază că nefropatia IgA reprezintă forma renală pură a purpurei Henoch-Schönlein.

În mod fals s-a crezut că glomerulonefrita IgA este benignă la copil (apreciere pe baza unor studii puține și urmărire pe termen scurt). Studiile de lungă durată au arătat că 50% din cazurile identificate la adult și aproximativ 25% din cele identificate la copil evoluează către insuficiență renală cronică. Factori de *prognostic nefavorabil* (risc de boală progresivă): leziuni glomerulare semnificative la biopsia inițială (scleroză segmentară focală), persistența proteinuriei moderate/severe, apariția HTA, sexul masculin. Remisiune completă, spontană se înregistrează la 20% din pacienți.

Tratament: prednison în regim alternativ, în formele severe de boală (leziuni glomerulare semnificative, HTA, proteinurie importantă); nu se indică tratament pentru formele minore (proteinurie mică, absența HTA, leziuni ușoare sau glomeruli normali).

Aproximativ 20% din rudele de gradul I ale pacienților cu nefropatie IgA prezintă hematurie microscopică și pare probabil că aceștia au nefropatie IgA ușoară. Deci găsirea unei hematurii microscopice la părinții/frații unui copil, în timpul evaluării acestuia pentru hematurie izolată, constituie un argument pentru diagnosticul de nefropatie IgA.

Nefrita ereditară Alport

Are o *prevalență* de aproximativ 15% din pacienții cu hematurie izolată. Anamneza familială atentă este importantă pentru diagnostic, relevând adesea unul sau mai mulți membri de sex masculin care au surditate neurală și evoluție spre boală renală terminală.

Tablou clinic: hematurie izolată găsită la un examen-screening; episoade de hematurie macroscopică în asociere cu o boală virală intercurentă sau hematurie macroscopică aproape continuă; băieții sunt mai sever afectați decât fetele, prezentând hematurie și proteinurie în primii 10 ani de viață. Alte trăsături: surditate neurală pentru tonuri înalte (apare după debutul bolii renale), anomalii oculare. Sugarii prezintă hematurie și cilindrurie recidivantă, fără simptome sistemice. Uneori, semnele de insuficiență renală constituie prima indicație de boală; de obicei, insuficiența renală apare la adolescență, cu maximum în a treia decadă de viață.

Histologia renală (prin biopsie) confirmă diagnosticul și ajută pentru determinarea prognosticului; tipic, se evidențiază o glomerulonefrită proliferativă; la fetele afectate, datele clinice și cele de la biopsia renală sunt sugestive pentru boala membranei bazale subțiri.

Când se suspectează sindromul Alport, trebuie examinați și alți membri ai familiei (auzul, examenul de urină); nefrita Alport este o boală familială, transmisă de obicei X-linkat dominant sau autosomal dominant. Defectul primar este o modificare a tipului IV de colagen, printr-o mutație a genei de colagen COL4A5; aceasta provoacă o anomalie a lanțului α-3, component al tipului IV de colagen, împiedicând asamblarea corectă a lanțurilor α-3 și α-5.

Boala are potențial evolutiv spre boală renală terminală (formele severe, la băieți).

Boala membranei bazale subțiri

Este o boală ereditară în care grosimea laminei dense este <1000–2000 Å (angstromi); în mod normal, aceasta variază cu vârsta, de la 1.000 Å la copil până la 2700 Å la adult. Probabil, această boală este ceea ce se chema anterior hematurie familială benignă.

Tablou clinic: hematurie microscopică cu eritrocite dismorfice, fără proteinurie semnificativă (hematurie izolată), fără anomalii ale funcției renale și fără cauză identificabilă (exemplu: hipercalciurie), prezentă la mai mulți membri ai familiei. Istoricul familial nu este sugestiv pentru o boală renală severă, nici pentru surditate. Diagnosticul se face numai prin biopsie renală; aceasta nu este necesară dacă copilul nu are proteinurie semnificativă sau dacă biopsia renală s-a făcut la alți membri din familie. Se pare că boala nu este progresivă, iar prognosticul este bun. Nu se face tratament; se recomandă monitorizarea examenului de urină și a funcțiilor renale la intervale de 1–2 ani.

Hipercalciuria

Este prezentă la aproximativ 5% dintre copiii sănătoși caucazieni în SUA, fiind cea mai frecventă cauză de hematurie izolată la acești copii; aproximativ 30% din copiii cu hematurie izolată au hipercalciurie. Există și diferențe regionale, în unele zone urolitiaza fiind endemică; motivul acestei incidențe crescute nu este cunoscut.

Cauze cunoscute de hipercalciurie: hiperparatiroidismul, imobilizarea, intoxicația cu (și/sau hipersensibilitatea la) vitamina D, terapia cu furosemid. La majoritatea copiilor cu hematurie izolată și hipercalciurie, cauza rămâne necunoscută (hipercalciurie idiopatică).

Mecanismul hematuriei din hipercalciurie ar implica iritația tubilor renali de către cristalele ce conțin calciu; semnificația asocierii hipercalciurie-hematurie la copilul cu stare bună: risc de nefrolitiază mai tardivă (nu se știe în ce procentaj, dar peste 2/3 dintre copiii cu urolitiază au hipercalciurie asociată).

Screening-ul pentru hipercalciurie se face prin determinarea raportului Ca/creatinină dintr-un eșantion de urină proaspăt emisă; o valoare ≥0,21 indică hipercalciurie. Diagnosticul este confirmat prin dozarea calciuriei în urina colectată pe 12 sau 24 de ore; o rată excretorie <4 mg/kg/zi este anormală. În caz de asociere hipercalciurie-hematurie se recomandă examen ultrasonografic pentru nefrolitiază/nefrocalcinoză.

Tratament: dietetic, cu creșterea aportului de apă, mai ales pe vreme călduroasă, pentru diluarea urinii; restricție de sare; se evită restricția severă de calciu (restricție care poate înrăutăți/accentua formarea de calculi). După aceste măsuri, pacientul va fi reevaluat. Terapia cu hidroclorotiazidă scade eliminarea urinară de Ca și duce la dispariția hematuriei microscopice (utilă ca test diagnostic); folosirea ei pe termen lung nu este de recomandat, dacă copilul are hematurie izolată, fără istoric de nefrolitiază.

Bibliografie:

1. Cilento B.G., Stock J.A., Kaplan G.W. – *Hematuria in Children, A Practical Approach*, în: *Urologic Clinics of North America*, 22:1, 43–55, 1995.

2. Fitzwater D.S., Wyatt R.J. – *Hematuria*, în: *Pediatrics in Review*, 15:3, 102–108, 1994.

3. Northway J.D. – *Hematuria in Children*, în: *The Journal of Pediatrics*, 78:3, 381–396, 1971.

INFECȚIA DE TRACT URINAR (ITU)

Dr. Mihaela Bălgrădean

Date generale

ITU reprezintă una dintre afecțiunile importante cu care se confruntă practicianul pediatru, motivațiile fiind următoarele:

– morbiditate considerabilă, care determină 20% din consultații în cabinetele de pediatrie (prevalența ITU simptomatice citată în literatură este de 1,4/1000 de nou-născuți);

– dificultăți, încă existente, în obținerea urinilor sterile;

– recurențe frecvente, în special la băieți în perioada neonatală și la fete mai ales, după primul an de viață;

– este adesea modelul clinic de prezentare pentru uropatia obstructivă și/sau pentru refluxul vezico-ureteral (RVU);

– afectează un organ în creștere (rinichiul), cu risc de sechele definitive după o singură pielonefrită (PNF) acută;

– PNF cronică reprezintă una dintre cauzele majore de hipertensiune arterială (HTA) și de insuficiență renală cronică terminală (ESRD) la adolescent și la adultul tânăr;

– asocierea bacteriurie – RVU - PNF reprezintă o cauză previzibilă de insuficiență renală cronică;

– este necesar un indice de suspiciune ridicat, atât pentru diagnosticul bolii, cât și pentru aplicarea unei scheme terapeutice precoce, în special la nou-născut și la sugar.

Dacă la începutul secolului XX, ITU la sugar și la copilul mic era responsabilă de o mortalitate de 20%, și alți 20% dintre copii dezvoltau hipertensiune arterială (HTA) și insuficiență renală cronică la vârstă mică și dacă înaintea apariției chimioterapicelor eficiente pielonefrita era frecvent cauză de HTA și de boală renală în ultimul stadiu de evoluție (ESRD) la femeia tânără, astăzi HTA și ESRD sunt mai frecvent întâlnite la copiii cu reflux vezico-ureteral intrauterin și displazie renală, față de cei care prezintă cicatrice renale ca rezultat al pielonefritelor neobstructive.

Etiologie

Germenele patogen cel mai frecvent întâlnit la sugarul sau la copilul cu o primă ITU este *E. coli*, deși într-o primoinfecție se pot întâlni și *Klebsiella*, *Proteus*, *Enterobacter*, *Pseudomonas* sau enterococ. În ITU recurente, în afara *E. coli*, se citează SGB la nou-născut și SGA la sugar și copilul mic. Stafilococul saprofit (un stafilococ coagulazo-negativ) poate fi cauză de ITU la adolescente și la femeile tinere și este din ce în ce mai frecvent incriminat în etiologia ITU la copil.

Patogenia ITU (perspectivă istorică)

Evaluarea diagnostică și abordarea terapeutică a copilului cu ITU au evoluat spectaculos în ultimii 30 de ani, în parte datorită noilor medicații și tehnologii utilizate, dar în primul rând datorită *noilor explicații apărute în patogenia injuriilor renale* observate la copilul cu ITU.

a) Plecând de la observațiile lui Hutch care remarcă relația dintre refluxul vezico-ureteral (RVU) și hidronefroză la bolnavii cu vezică neurogenă, *cistoureterografia* (cistografia micțională), devine o metodă larg utilizată în evaluarea radiologică a bolnavilor cu hidronefroze inexplicate și a celor cu ITU (vezi și RVU). Se observă imediat *prezența frecventă a RVU la copiii cu ITU.* Spre sfârșitul anilor '60, RVU nu mai este privit exclusiv ca rezultat al obstrucției de col vezical, așa cum se întâmpla frecvent cu zece ani mai devreme, pentru că atenția se îndreaptă către anatomia joncțiunii vezico-ureterale și se ajunge la concluzia că RVU neobstructiv este în marea majoritate a cazurilor rezultatul anomaliilor congenitale existente la nivelul acesteia.

În 1968 Hodson face o observație remarcabilă care va conduce la explicații noi în patogenia pielonefritei la copiii cu ITU și RVU.

În timpul unei cistograme el notează *reflux intrarenal* (RIR); prezența fluxului urinar dinspre bazinet spre tubii uriniferi, în profunzimea rinichiului.

Studiile de morfologie papilară ale lui Ransley și Risdon arată că papilele renale compuse (concave) localizate în special la polii superior și inferior ai rinichiului permit refluxul intrarenal. În acest context explicativ, până la jumătatea anilor '70, tratamentul bolnavilor cu ITU fără substrat obstructiv se baza pe teoria relației cauză-efect între ITU, RVU și dezvoltarea cicatricelor renale. Consecințele ITU, la care se asociază RVU și RIR, sunt reunite în 1973 de Bailey sub numele de *nefropatie de reflux* (pielonefrită focală).

Acest concept patogenic a fost ilustrat de Smellie și colaboratorii pe un studiu retrospectiv, și de Winberg și colaboratori pe un studiu prospectiv, care au urmărit câteva sute de copii cu ITU simptomatice ce asociau sau nu RVU, în scopul depistării injuriilor renale consecutive. Concluziile acestor studii demonstrează *prezența cicatricelor renale și în situații de ITU care nu asociau RVU.*

b) Este momentul în care atenția se îndreaptă către *virulența bacteriană* și *rezistența gazdei*, pentru a creiona un al doilea mecanism patogenic în explicarea injuriilor renale la copiii cu ITU documentate și se identifică astfel factorii de virulență existenți la nivelul *E. coli uropatogen.*

La nivelul unor tulpini de *E. coli* s-a descris o serie de structuri asemănătoare firelor de păr, numite fimbrii sau pili, care facilitează legarea bacteriilor de receptorii specifici carbohidrați existenți la suprafața celulelor uroepiteliale.

Anumite tipuri de fimbrii, P-fimbriile, sunt mai frecvente la nivelul tulpinilor de *E. coli* care cauzează pielonefrite, față de cele responsabile de cistite sau de bacteriurie asimptomatică. Alți factori de virulență sunt: antigenele capsulare, aerobactinul, hemolizina, colicina V.

Ca rezultat al adeziunii bacteriene la nivelul celulelor epiteliale se declanșează un răspuns inflamator la gazdă, cu două consecințe: pe de o parte este împiedicată acțiunea de limpezire a urinei, deci sunt facilitate colonizarea bacteriană a vezicii urinare și ascensiunea infecției cu *E. coli* conținând P-fimbrii, iar pe de altă parte se declanșează infecția ureterală din cauza unui flux urinar turbulent sau prin RVU.

Modificările structurale sau endotoxinele afectează peristaltica ureterală, crescând presiunea de perfuzie în ureter și în pelvisul renal.

Ascensiunea pielotubulară a urinii conținând bacterii virulente devine, deci, responsabilă de o inflamație acută, chiar în absența unui RVU.

Rolul *E. coli* cu P-fimbrii în apariția injuriilor renale depistate în absența RVU a fost demonstrat de Roberts într-un studiu pe maimuțe, susținut de Dominique care notează că tulpinile de *E. coli* dotate cu fimbrii sunt de obicei patogene și la pacienții care nu sunt predispuși la infecții.

Pe de altă parte, Lomberg observă că bolnavii cu RVU dezvoltă mai frecvent cicatrice renale, chiar în cazul ITU cu tulpini de *E. coli* mai puțin virulente sau cu alți germeni.

În urma acestor observații, la sfârșitul anilor ('80 se ajunge la concluzia că injuriile renale (cicatrice) la copiii cu ITU au două explicații clare:

1. RVU semnificativ și RIR.
2. Infecțiile cu *E. coli* uropatogen care afectează funcția ureterală (de la tulburări de peristaltică până la atonie), permițând difuzia profundă, pielotubulară a urinii.

Diagnosticul

Într-o ITU diagnosticul se bazează pe tablou clinic și bacteriurie semnificativă.

Tabloul clinic într-o ITU oferă semne și simptome specifice fiecărei categorii de vârstă.

La nou-născut și la sugarul mic, sub 3 luni, se notează semne clinice, adesea înșelătoare: anorexie, vărsături, stagnare ponderală (chiar eșecul creșterii) frecvent în context febril, persistența sau reapariția unui icter spre a treia săptămână de viață (legat de afectarea directă de către toxinele eliberate de *E. coli* uropatogen a căilor biliare);

La sugar și la copilul sub 18 luni, febra este frecventă, poate fi izolată sau în pusee recidivante, frecvent etichetată ca fiind în context viral. Tulburările digestive sunt adesea pe prim plan și apar o serie de semne urinare: urini tulburi, murdare, fetide, hematurie (adesea pe scutec), poliurie insipidă (prin defect de concentrație urinară, la originea unei deshidratări). Este categoria de vârstă la care ITU este adesea revelatoare pentru o uropatie obstructivă malformativă sau pentru un RVU în 45% din cazuri la băieți și în 20% din cazuri la fete.

La copilul mare și la adolescent tabloul clinic poate fi al unei ITU joase (cistita acută) cu sau fără febră: boală de departe mai frecvent întâlnită la fete, este dominată de semne vezicale (simptomatologie micțională) care includ: disurie, urgență micțională, dureri abdominale joase și incontinență urinară „acum instalată". Vor fi atent cercetate o serie de cauze favorizante care se pot asocia cu tulburări de micțiune, cum ar fi: vulvovaginita la fetițe, oxiuraza și uretrita sau balanita însoțită de fimoză la băieți.

Vulvovaginita la fetițele prepubere poate să se asocieze cu tulburări de micțiune, prurit și scurgeri vaginale. La examenul clinic se observă eritem și escoriații vulvare. Infestațiile cu paraziți (oxiuraza) pot cuprinde și vaginul, asociază prurit și au drept rezultat escoriații și arsuri la nivelul perineului.

De menționat că tulburările de micțiune pot avea și cauze neinfecțioase, cum ar fi: dermatita de scutece, băile cu spumă, utilizarea unei lenjerii iritante (adolescente). Disuria asociată cu urgență la micțiune și cu polachiurie se întâlnește și la copiii cu hipercalciurie și cu vezică urinară instabilă sau poate fi secundară iritației locale cauzate de persistența lenjeriei umede.

ITU înaltă (PNF acută) se manifestă la copilul mare prin: febră de 39–40°C, frison, alterarea stării generale, dureri abdominale, nu întotdeauna resimțite ca lombare, putând orienta către o patologie digestivă.

Este imperios necesar ca toți medicii care acordă asistență primară în pediatrie să recomande efectuarea unui *examen citobacteriologic de urină în fiecare dintre următoarele situații:* oricărui sugar cu semne de boală generalizată febrilă sau nu, oricărui sugar cu febră, oricărui sugar cu enterocolită trenantă sau recidivantă rebelă în ciuda unei conduite terapeutice corecte, oricărui copil fără semne clare de apartenență de organ a unei boli acute, oricărui copil cu febră de cauză inexplicabilă sau oricărui copil cu semne clinice de ITU. Orice anomalie micțională: jet urinar slab, întrerupt sau deviat la băiat, urinarea cu picătura, țipătul care însoțește micțiunea, prezența unei hematurii sau proteinurii, palparea unei formațiuni tumorale abdominale, prezența unui glob vezical, spina bifida, piciorul strâmb congenital, semnele clinice ale unui sindrom piramidal, obligă de asemeni, la efectuarea unui examen citobacteriologic al urinii și/sau la investigații uroradiologice suplimentare.

Factorii principali responsabili în timp de afectarea structurală și funcțională în ITU sunt: prezența obstrucției, prezența RVU, dezvoltarea unei PNF în primul an de viață, virulența factorilor bacterieni, întârzierea inițierii tratamentului antibiotic, ca și sensibilitatea individuală.

Examenul citobacteriologic al urinii

Examenul citologic al urinii poate fi sugestiv pentru diagnostic și permite inițierea promptă a tratamentului, dar *diagnosticul se bazează pe urocultura cantitativă.*

Examenul microscopic citologic negativ al urinii pentru bacili, coci sau leucocite nu exclude o ITU.

Cu ajutorul examenului microscopic al frotiurilor colorate Gram se poate diagnostica prezumtiv o ITU dacă există 10–15 col./mL de bacili Gram-negativi sau coci Gram-pozitivi și mai rar coci Gram-negativi.

Există o serie de teste orientative, rapide, care se efectuează cu ajutorul unor bandelete „dipstick".

Testul la nitriți: detectează nitriții rezultați din procesul de reducere al nitriților din dietă de către bacterii (*E. coli, Klebsiella, Proteus*) prezente în urină. Testul pozitiv este virtual diagnostic de bacteriurie. Există și teste fals-negative în caz de: dietă inadecvată în nitrați, volum urinar prea mare, timp insuficient pentru conversia nitraților în nitriți.

Testul esterazelor leucocitare: detectează esterazele eliberate de către leucocite prin distrugerea acestora, fiind deci un test indirect pentru leucociturie.

Diagnosticul de ITU se bazează pe culturi de urină adecvat recoltate.

La sugar și la copilul fără control sfincterian, urina ar trebui recoltată prin cateterism vezical sau prin aspirație suprapubiană.

În caz de control sfincterian prezent, urina va fi recoltată de la jumătatea jetului, prin cateterizare sau aspirație suprapubiană.

Urina recoltată într-un colector este considerată sterilă dacă nu cresc germeni, dacă se izolează 10.000 col./mL sau dacă se izolează germeni uzuali.

Interpretarea diagnosticului de ITU în funcție de rezultatul uroculturii este prezentată în tabelul 24.4.

Tabelul 24.4 – ***Interpretarea culturilor de urină în diagnosticul ITU***

Metoda de colectare a urinii	**Diagnostic pozitiv ITU în funcție de urocultura cantitativă (col./mL)**
Aspirație suprapubiană	orice număr de agenți patogeni
Cateterism vezical	$10 \times 10^3 \rightarrow 50 \times 10^3$ col./mL
Mijlocul jetului urinar	pacienți simptomatici $\geq 10^5$ col./mL, germene unic
Mijlocul jetului urinar	pacienți asimptomatici, în zile diferite $\geq 10^5$ col./mL, cel puțin 2 probe

(după: Hellerstein S. – 1995)

Deși nu foarte bine documentată, experiența clinică sugerează că tratamentul incomplet sau inadecvat al unei ITU poate avea drept consecință un număr redus de colonii bacteriene în prezența unui puseu infecțios în plină activitate.

Evaluarea imagistică a sugarului și a copilului cu ITU

Orice sugar și copil mic trebuie investigat radiologic de la prima ITU documentată.

Ultrasonografia (US) poate fi efectuată din primele zile de viață și este obligatorie pentru orice nou-născut la care ultrasonografia fetală indică posibilitatea existenței unei dilatații pieloureterale. US este metoda imagistică aproape universal disponibilă, nu expune la iradiere și este foarte utilă în identificarea leziunilor obstructive responsabile de dilatații la nivelul tractului urinar. Cu ajutorul US poate fi urmărită în timp creșterea rinichiului, dar metoda nu este diagnostică pentru refluxul vezico-ureteral.

Cistografia micțională va fi efectuată oricărui sugar sau copil sub vârsta de 4–5 ani diagnosticat cu o ITU și oricărui copil la care s-a diagnosticat o PNF acută sau care prezintă tulburări micționale. Păreri diferite există în privința momentului efectuării cistografiei micționale standard (presupune cateterism vezical).

Ea poate fi efectuată imediat ce urocultura este sterilă și tulburările de micțiune au dispărut, sau poate fi decalată în timp cu 3–6 săptămâni față de momentul diagnosticului ITU. În această ultimă situație, copilul va primi profilaxie antibacteriană pe durata celor 3–6 săptămâni de așteptare.

Cistografia micțională poate fi efectuată și în timpul unei ITU, dacă copilul este corect tratat cu un antibiotic parenteral cu câteva zile înainte de efectuarea acesteia (Kaplan, Merill).

Alți autori recomandă cistografia micțională o dată cu dispariția bacteriuriei, chiar dacă leucocituria este încă prezentă.

Există o categorie de bolnavi care prezintă RVU numai în timpul unei ITU; acest aspect important de documentat cistografic justifică inițierea unui tratament profilactic antibacterian.

Copilul mare cu US normală și fără istoric de disfuncționalitate micțională nu necesită cistografie micțională. Această recomandare pleacă de la observațiile numeroase după care dezvoltarea de cicatrice renale noi după vârsta de 5 ani este rară, chiar dacă RVU este prezent.

Unii clinicieni și radiologi substituie cistograma nucleară cistografiei micționale standard în cazul fetelor care nu au istoric de tulburări micționale.

Cistograma izotopică (nucleară) reprezintă un studiu excelent pentru urmărirea bolnavilor cu RVU, iar iradierea este minimă. Ea nu permite însă stabilirea gradelor de reflux și evaluarea anatomică a vezicii urinare și a uretrei.

Urografia intravenoasă este utilă în detectarea cicatricelor renale, oferă informații despre funcția renală și diagnostichează leziunile obstructive joncționale pielo- și vezico-ureterale.

Scintigrama renală cu ^{99m}Tc-DMSA (acid dimercaptosuccinic) sau ^{99m}Tc glucoheptanat MAG$_3$ (mercaptoacetiltriglicina) este diagnostică pentru o pielonefrită acută, pentru depistarea cicatricelor renale secundare infecţiilor antecedente, ca şi pentru aprecierea funcţiei glomerulare. Scintigrama renală cu ^{99m}Tc-DTPA (acid dietilentriaminpentaacetic) şi diureză provocată cu furosemid, reprezintă un studiu extrem de util în diagnosticul obiectiv al unei uropatii obstructive (de exemplu: o ureterohidronefroză cu RVU absent este de obicei consecinţa unui obstacol la nivelul joncţiunii vezico-ureterale).

Tomografia axială computerizată (CAT) detectează cu mare exactitate (ca şi corticoscintigrama renală) zone cicatriceale corticale mici care pot scăpa diagnosticului US sau punţi de îngroşare corticală sugestive pentru o PNF acută. Sunt de asemeni vizualizate anomalii de tract superior, cum ar fi absenţa unui rinichi sau un rinichi chistic displazic.

Tratamentul ITU

ITU complicată (pielonefrita acută) este una dintre cele mai frecvente îmbolnăviri diagnosticate la sugarul febril care se prezintă cu sau fără o sursă evidentă de infecţie. Prevalenţa ITU într-o stare febrilă (>38°C, rectal) sau cu febră înaltă (>39°C, rectal) este între 4,1–7,5%. Decurge de aici importanţa iniţierii tratamentului precoce la grupa de vârstă 0–3 ani, având în vedere riscul crescut de afectare renală (cicatrice corticale definitive). Întârzierea tratamentului într-o PNF acută creşte riscul injuriilor renale, având în vedere diagnosticul foarte dificil la această vârstă.

Obligativitatea diagnosticului prezumtiv de PNF acută apare în situaţii de febră fără cauză aparentă, în care se impun un istoric minuţios al bolii şi un examen fizic atent sau în condiţiile în care examenul citologic al urinii oferă semne sugestive de ITU (tabelul 24.5).

Tabelul 24.5 – ***Semne de diagnostic prezumtiv în ITU***

Tehnica utilizată	**Semne orientative**
Microscopie optică	Bacili identificaţi în sedimentul urinar
Microscopie cu contrast de fază	Bacili sau coci identificaţi în sedimentul urinar
Coloraţie gram a sedimentului urinar	Bacili gram(-) sau coci gram(+) mai rar coci gram(-)
Teste urinare cu bandelele „dip-stick"	Testul nitriţilor şi al esterazei leucocitare pozitiv
Testul urinar cu bandelele „dip-stick"	Testul la nitriţi pozitiv

(după: Hellerstein S. – 1995)

În aceste situații se vor recolta culturi de sânge și de urină și se va institui un tratament antibacterian eficient, având drept scop minimalizarea cicatricelor parenchimatoase secundare infecției.

- În cazul în care culturile nu confirmă diagnosticul, trebuie gândită o altă explicație a bolii febrile și nu vor fi făcute studii imagistice.

- În prezența febrei și a examenelor de urină patologice se impune ultrasonografia renovezicală.

Sugarii mai mici de 2–3 luni diagnosticați cu ITU și sugarii sub vârsta de 1 an diagnosticați cu ITU febrilă vor fi tratați în spital.

Locul și tipul tratamentului pentru copilul mai mare va fi stabilit în funcție de următorii parametri de apreciere a gravității:

- ITU complicate (febra înaltă >39°C, copilul pare bolnav, „toxic", prezintă frisoane, vărsături persistente, semne de deshidratare, complianță slabă în respectarea tratamentului) vor fi tratate în spital;
- ITU necomplicate (deși febril, copilul nu pare bolnav, poate ingera lichide și primește medicația pe gură, nu este deshidratat sau prezintă semne minime de deshidratare, complianța bună anticipată) pot fi tratate ambulatoriu.

Tratamentul în spital al PNF (ITU febrile, complicate)

a) administrare parenterală de lichide în cantitate de 1,5 ori superioară normalului;

b) antibioterapia (tabelul 24.6).

*Tabelul 24.6 – **Antibioterapia***

	Doză (mg/kg/24 h)	**Ritmul administrării**	**Calea administrării**
Ceftriaxone	75	12 h; 24 h	IV; IM
Cefotaxime	150	6 h; 8 h	IV; IM
Ceftaxidime	150	6 h; 8 h	IV; IM

(după: Hellerstein S. – 1995)

Cefalosporinele sunt eficiente în infecții cu bacili enterici Gram-negativi; pentru enterococi (ocazional responsabili de o primă ITU și mai frecvent incriminați în ITU recurente) se asociază ampicilina în doză de 200 mg/kg/zi. Cunoscută fiind rezistența cocilor la cefalosporine, până la rezultatul culturilor vom utiliza, deci, o combinație antibiotică cefalosporină-ampicilină.

Ceftriaxona este drogul de elecție utilizat în tratamentul parenteral al ITU severe (PNF), având în vedere durata lungă de înjumătățire, dar va fi evitată la nou-născut și la bolnavii cu icter, deoarece deplasează bilirubina de pe albumină și produce stază biliară cu posibilitatea apariției unei pseudolitiaze.

Gentamicina în doză de 5–7,5 mg/kg/zi, administrată la fiecare 8 ore, poate fi recomandată copiilor alergici la cefalosporine, sub controlul nivelurilor sanguine și al funcției renale.

c) Rezultatul culturilor de urină este de obicei obținut la 48 de ore de la recoltare și de la inițierea tratamentului parenteral; dacă sensibilitatea germenului se confirmă, tratamentul va fi continuat în același mod până la instalarea unei perioade de 24–36 de ore de afebrilitate. Din acest moment se va continua cu un antibiotic administrat pe cale orală (conform sensibilității germenului) timp de 10 zile (tabelul 24.7).

Tabelul 24.7 – ***Medicamente orale utilizate în ITU***

	Doză (mg/kg/zi)	**Număr doze/zi**
Sulfisoxazol	120–150	4–6
Trimetoprim/sulfametoxazol	6/12	2
Amoxicilină	20–40	3
Cefalexin (keflex)	25–50	3
Cefixim (suprax)	8	2
Cefpodoxim (vantin)	10	2
Loracabef (lorabid)	15–30	2
Nitrofurantoin*	5–7	4
* Va fi administrat în ITU joase (cistite)		

(după: Hellerstein S. – 1995)

d) Inițierea tratamentului profilactic antimicrobian (tabelul 24.8) diferă în funcție de localizarea, frecvența și substratul malformativ (sau nu) al ITU.

Tabelul 24.8 – ***Agenți antibacterieni utilizați în profilaxia ITU recurentă***

	Doză (mg/kg/zi)
Nitrofurantoin*	1–2
Trimetoprim-sulfametoxazol*	1–2 TMP/5–10 SMX
Amoxicilină**	50
Cefalexin (Keflex)**	10
* Nitrofurantoin și sulfadrogurile nu vor fi utilizate la sugarii sub vârsta de 6 săptămâni. ** Recomandate pentru sugarii sub vârsta de 6 săptămâni.	

(modificat după: Hellerstein S. – 1995)

Tratamentul ambulatoriu al ITU necomplicate

a) Antibioticele parenterale asigură stoparea promptă a proliferării bacteriene la nivelul țesutului renal; în aceste condiții, drogul inițial pentru bolnavii care nu sunt alergici la cefalosporine este ceftriaxona în doză de 50–75 mg/kg sau în caz de alergie la cefalosporine, gentamicină 2,5 mg/kg – doză unică, administrată IV sau IM (după recoltarea culturilor de urină și/sau de sânge).

b) Tratamentul pe cale orală va fi inițiat în următoarele 12–24 de ore; poate fi utilizată combinația trimetoprim/sulfametoxazol, la care este de obicei sensibil *E. coli*, sau poate fi utilizat oricare alt drog menționat în tabelul 24.7.

c) Evoluția clinică nefavorabilă sau culturi de sânge pozitive obligă la spitalizarea copilului:

Evoluția clinică favorabilă în prezența unor culturi de urină cu sensibilitate adecvată la unul dintre drogurile recomandate, permite continuarea schemei terapeutice ambulatoriu, până la completarea celor 10 zile de tratament.

d) Este recomandată efectuarea unei ultrasonografii renale imediat după stabilirea diagnosticului de ITU, iar profilaxia antimicrobiană va fi începută după cele 10 zile de tratament inițial, în funcție de particularitățile fiecărui caz.

Tratamentul cistitei acute

Este de reținut faptul că urgența micțională diminuează timpul de incubație al bacteriilor în vezica urinară; în aceste condiții, un număr ≥10.000 col./mL este diagnostic pentru o ITU.

a) Bolnavii vor primi un tratament cu durata de 5–7 zile utilizând unul dintre antibioticele de administrare orală menționate în tabelul 24.7.

b) Este benefică asocierea băilor calde de șezut timp de 20–30 de minute, repetate de 3–4 ori/zi.

c) Se recomandă analgezie cu acetaminofen (paracetamol) în dozele uzuale și/sau fenazopiridin-hidroclorid în doză de 12 mg/kg/zi (la copiii între 6–12 ani). De reținut colorația orange a urinii după administrarea acestui drog. Tratamentul nu va depăși 48 de ore, avându-se în vedere riscurile de methemoglobinemie și anemie hemolitică. Copiilor cu disconfort micțional sever, incapabili să înghită tablete, li se vor prescrie supozitoare cu *Belladona* timp de 24–48 de ore.

La copilul peste 5 ani cu cistite sau bacteriurii asimptomatice recurente se recomandă efectuarea unei cistografii micționale.

Profilaxia antimicrobiană a ITU

Pentru toate categoriile de vârstă, profilaxia antibacteriană se face în doză unică, seara, utilizându-se unul dintre agenții antimicrobieni recomandați în tabelul 24.5. Pentru sugarii sub vârsta de 6 săptămâni se recomandă doze mici de cefalosporine de generația I-a, cum ar fi cefalexin (keflex) 10 mg/kg/zi sau amoxicilină 50 mg/kg/zi.

Profilaxia antibacteriană se va efectua în următoarele situații:

a) Nou-născuții suspectați prin ultrasonografie fetală de dilatații localizate la nivelul sistemului ureteropielocaliceal vor primi începând din prima zi de viață profilaxie antimicrobiană, având drept scop evitarea primei ITU. Această conduită reprezintă cel mai eficace mijloc de prevenire a complicațiilor cunoscute ale RVU. Profilaxia antibacteriană reduce și incidența cicatricelor renale depistate în momentul diagnosticului. Profilaxia antibacteriană va fi efectuată până la confirmarea sau infirmarea unui RVU prin cistografie micțională.

b) Diagnosticul de RVU primar presupune profilaxie antibacteriană până la încetarea acestuia sau până în momentul corecției chirurgicale.

Vârsta acceptată pentru stoparea profilaxiei în cazul RVU diferă în funcție de autori, însă majoritatea acestora propune limita de 6–8 ani.

c) După un episod de PNF acută la sugar și la copilul mic, se propune profilaxie antibacteriană timp de 6 luni, chiar în absența RVU, din cauza riscului de recurență cunoscut la aceste categorii de vârstă.

d) Afectarea renală documentată imagistic prin ultrasonografie, urografie sau scintigrafie renală (subțierea corticalei renale, cicatrice renale, rinichi mici pentru vârstă) rezultat al ITU recurente, reprezintă o indicație de profilaxie antibacteriană indiferent de prezența sau absența RVU.

e) În cistitele sau bacteriuriile asimptomatice recurente, profilaxia antibacteriană este recomandată chiar în absența unei afectări renale argumentate. În aceste situații tulburările micționale vor fi atent investigate; depistarea cauzei acestora poate în multe cazuri diminua sau elimina recurența ITU.

Educație sanitară

1. Ingestia zilnică de lichide la copiii cu ITU trebuie suplimentată și încurajată.
2. Tehnicile de menținere a unei igiene corecte la nivelul perineului trebuie explicate și demonstrate. Părinții și copiii mai mari vor fi instruiți asupra anatomiei tractului urinar și a mecanismelor prin care apar inocularea cu germeni și infecția tractului urinar.
3. Vor fi discutate împreună cu părinții indicațiile și importanța examenelor radiologice cu substanță de contrast.
4. Părinții trebuie să înțeleagă necesitatea urmăririi în timp a copiilor cu ITU documentate. Va fi subliniată importanța efectuării viitoarelor examene citobacteriologice de urină.

Prima urocultură care ar trebui să fie sterilă va fi recoltată la *3 zile* de la instituirea terapiei;

Culturile de urină vor fi repetate *săptămânal în primele 3 săptămâni, la fiecare 3 luni în următoarele 9 luni și la fiecare 6 luni în următorul an.*

REFLUXUL VEZICO-URETERAL

Dr. Mihaela Bălgrădean

Definiție, date generale

Refluxul vezico-ureteral (RVU) se definește prin existența unui *flux urinar anormal direcționat dinspre vezica urinară spre tractul urinar superior.*

Primele referiri în legătură cu RVU apar în Evul Mediu și se leagă de numele lui Galen și al lui Leonardo da Vinci. În anii '70, Stephens propune teoria conform căreia locul de origine al mugurului ureteral la nivelul canalului Wolff ar determina prezența sau absența unui RVU, ca și alte anomalii asociate situate la nivelul rinichiului de aceeași parte.

Publicații recente argumentează mecanisme genetice la originea *RVU primar: boală autosomal-dominantă cu penetranță incompletă și expresie variabilă*, care reprezintă o componentă esențială în patogenia nefropatiei de reflux.

Deși majoritatea formelor de RVU se remite spontan în timp, există și forme severe de boală care asociază o patologie renală gravă (displazii renale).

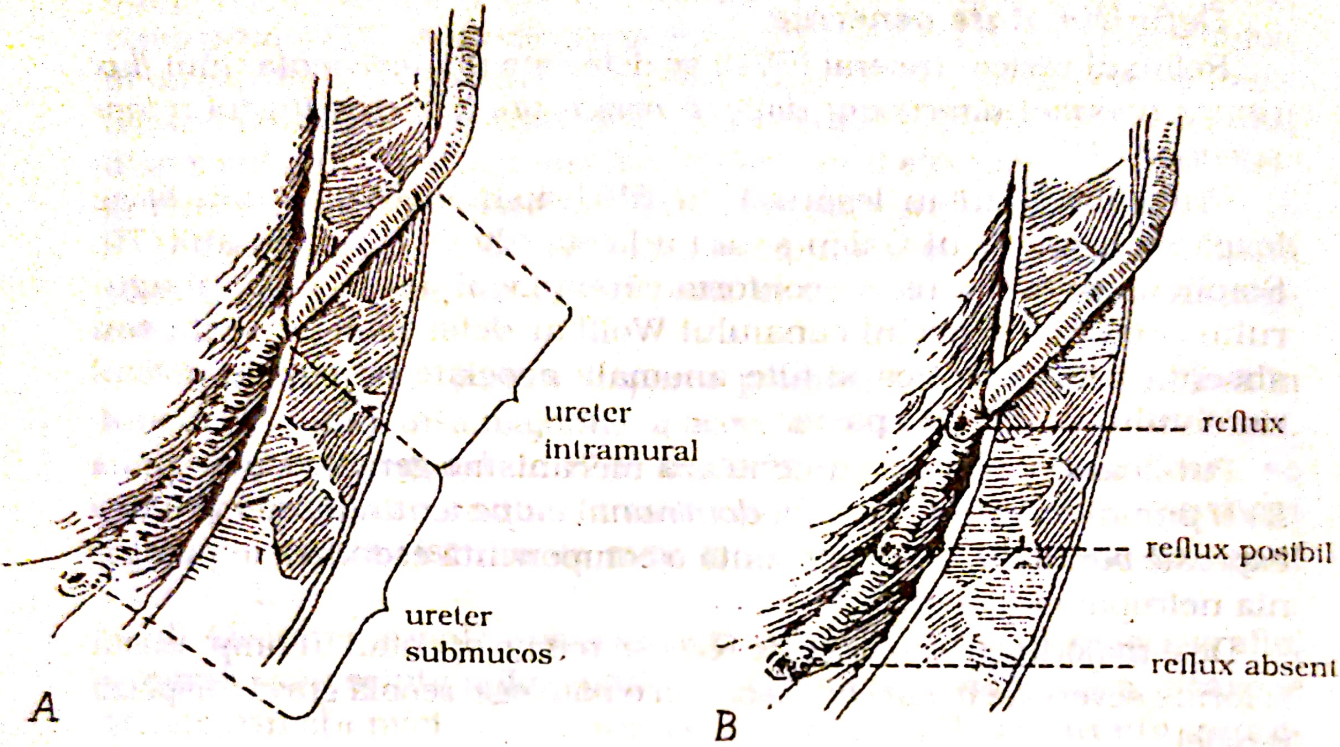
Dacă la începutul anilor '60, RVU era considerat de mulți urologi rezultat al obstrucției de col vezical, spre sfârșitul acestei perioade atenția se îndreaptă către *anatomia joncțiunii vezico-ureterale*, ducând la concluzia că *RVU neobstructiv (primar) este în marea majoritate a cazurilor rezultatul anomaliilor congenitale*, anatomice de la nivelul acesteia.

RVU primar apare într-una dintre următoarele situații:

- orificiu ureteral la nivelul vezicii urinare deplasat lateral;
- porțiunea submucoasă intravezicală a ureterului scurtă sau absentă;
- mecanismul de valvă de la nivelul joncțiunii vezico-ureterale ineficient din cauza unui raport inadecvat între lungimea ureterului submucos și diametrul acestuia (normal 4 : 1 sau 5 : 1)

Diagnosticul unei ITU reprezintă frecvent prima indicație pentru o anomalie congenitală situată la nivelul tractului urinar. *Aproximativ o treime dintre copiii diagnosticați cu ITU au RVU.* Este important de reținut faptul că frecvența apariției unui RVU la copilul cu ITU este invers proporțională cu vârsta. Teoria „Big Bang" lansată de Ransley și Risdon precizează că „nerecunoscută, nediagnosticată sau neinvestigată, orice ITU la sugar și copilul mic poate asocia un RVU necunoscut. Această situație poate conduce la unul sau mai multe episoade nediagnosticate de PNF acută, rezultatul fiind o nefropatie de reflux și o boală renală terminală".

Figura 24.1 – ***Anatomia joncțiunii vezico-ureterale***



A. Joncțiunea ureterovezicală

B. Joncțiunea ureterovezicală într-un RVU

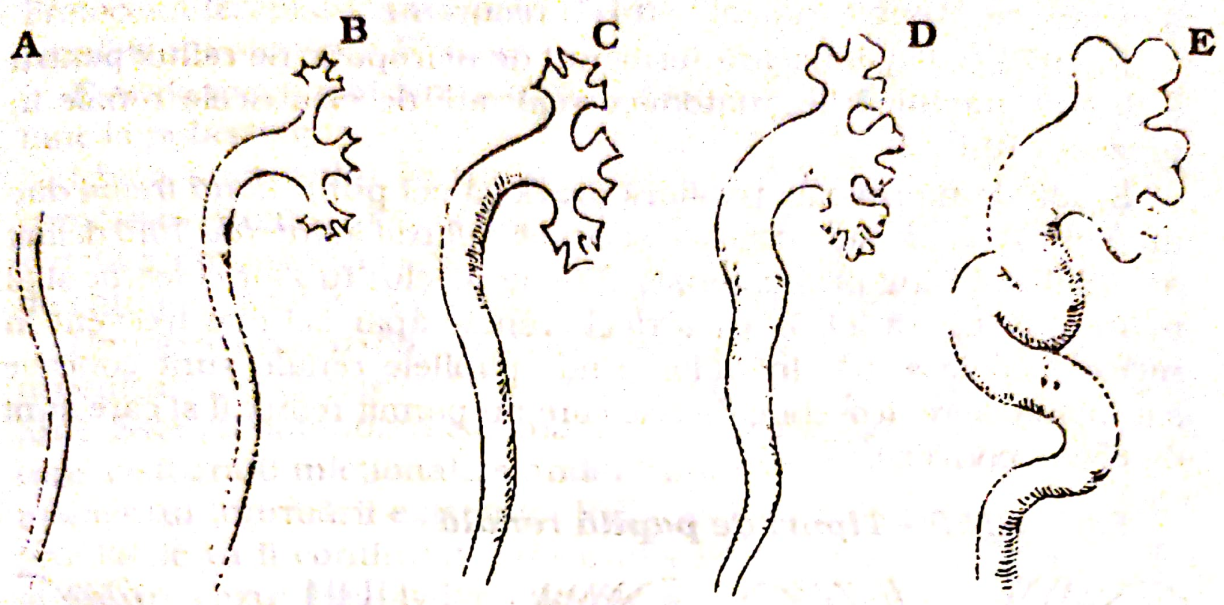
(după: Anderson G.F., Smey P. – 1985)

În anul 1981 a fost finalizat un studiu internațional la care au participat centre medicale mari din Europa și din SUA, ocazie cu care a fost stabilit un ghid internațional de clasificare a RVU. Plecând de la aspectele oferite de cistografia micțională, acest ghid devine cea mai obișnuită și utilizată clasificare a RVU (figura 24.2)

Diagnosticul RVU pornește de la o serie de manifestări clinice legate de vârsta copilului și necesită o evaluare radiologică obligatorie.

Tablou clinic. Sugarul și copilul mic prezintă frecvent semne și simptome nespecifice, legate atât de prezența unei ITU, cât și de RVU: febră, anorexie, vărsături, falimentul creșterii. La copilul mai mare se notează adesea o simptomatologie legată de tractul urinar inferior: disurie, polakiurie, urgență la micțiune, durere în flancuri sau febră, frison, sensibilitate dureroasă în regiunea lombară, legate de prezența unei PNF acute.

Figura 24.2 – ***Clasificarea refluxului vezico-ureteral (cistografia micțională standard)***



A. Numai la nivelul ureterului

B. Ureter, pelvis, calice

C. Dilatare medie sau moderată a ureterului, ureter tortuos sau dilatare moderată a pelvisului renal, cu sau fără o ușoară ciuntire a calicelor.

D. Dilatare moderată și/sau ureter tortuos sau dilatare moderată a pelvisului și a calicelor, cu menținerea impresiunilor papilare în calice.

E. Ureter foarte dilatat, tortuos; dilatare marcată a pelvisului și a calicelor. Impresiuni papilare invizibile în majoritatea calicelor.

(după: Anderson G.F., Smey P. – 1985)

Evaluarea radiologică a RVU. Prezența unui RVU primar poate fi sugerată în timpul vieții intrauterine de *ultrasonografia maternă* care evidențiază o hidronefroză bilaterală. Diagnosticul trebuie confirmat postnatal printr-o cistografie micțională.

Având în vedere frecvența mare a RVU la sugar și la copilul mic, orice ITU febrilă sau nu, diagnosticată la aceste categorii de vârstă, necesită investigarea radiologică a tractului urinar prin *ultrasonografie renovezicală și cistografie micțională standard sau izotopică.*

Urografia va fi efectuată tuturor bolnavilor cu RVU confirmat pentru studiul parenchimului renal, a arhitecturii caliceale, a prezenței sau absenței unei duplicații renoureterale sau a unei atrofii renale.

Scintigrafia izotopică (renal scan) cu ^{99m}Tc-DTPA sau DMSA reprezintă un studiu extrem de util pentru aprecierea funcției glomerulare, pentru demonstrarea stazei pielocaliceale, ca și pentru evaluarea prezenței sau a absenței cicatricelor renale secundare ITU diagnosticate sau nu la copiii cu RVU primar.

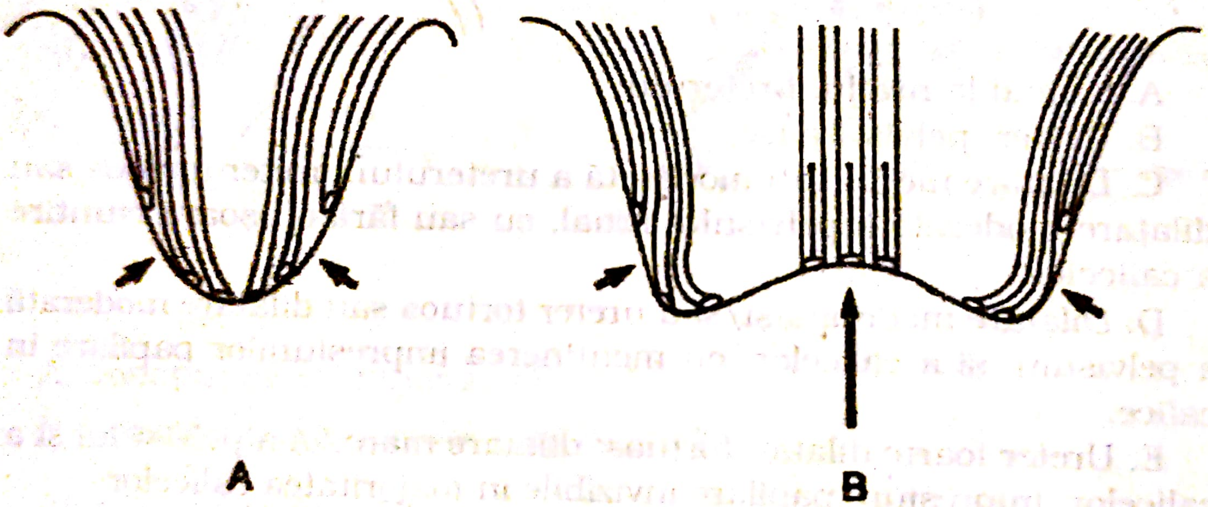
Relația dintre RVU și cicatricele renale

Hodson (1959) este primul autor care descrie apariția frecventă a cicatricelor renale la copiii cu ITU recurente.

În 1973 Bailey lansează termenul de nefropatie de reflux pentru a descrie modificările anatomice realizate de cicatricele renale în prezența RVU.

Studii de morfologie papilară arată că cel puțin *două treimi dintre papilele renale sunt concave și permit refluxul intrarenal (RIR)* definit de Kelalis și King prin extensia RVU la nivelul tubilor colector și al nefronilor (figura 24.3). Cicatricele renale apar cel mai frecvent în regiunile polare ale rinichilor, unde papilele renale sunt concave sau plane, spre deosebire de cele care nu permit refluxul și care sunt de obicei convexe.

Figura 24.3 – **Tipuri de papilă renală**



A. papilă „de reflux absent"
B. papilă „de reflux"
(după: Anderson G.F., Smey P. – 1985)

În 1974 Rolleston și colab. precizează că *RIR apare mai frecvent la copilul mai mic de 5 ani*, observație care ar concorda cu faptul că cicatricele renale se dezvoltă de obicei în primii ani de viață și mai rar după vârsta de 5 ani.

Tratamentul medical al RVU

Tratamentul bolnavilor cu RVU primar este axat pe *tratamentul corect al ITU*. Faptul că infecția și nu refluxul trebuie să reprezinte problema principală a terapeutului pare evident în urma studiilor efectuate în marile centre medicale din Europa și SUA.

Tratamentul medical al RVU începe în momentul diagnosticului ITU, iar profilaxia antimicrobiană va fi făcută până la documentarea încetării RVU.

Profilaxia trebuie să fie continuă; nu există nici o indicație pentru tratamentul profilactic intermitent la un bolnav cu RVU primar. Protocolul terapeutic profilactic are drept scop împiedicarea infectării urinii și nu stoparea RVU.

Este de menționat faptul că RVU nu se asociază cu rezoluții spontane la pubertate.

Cheia succesului în tratamentul medical al RVU îl constituie urmărirea atentă a bolnavilor și complianța familiei în respectarea strictă a prescripției zilnice medicamentoase, de obicei o doză unică de chimioterapic (vezi profilaxia antimicrobiană în ITU).

Urmărirea bolnavilor cu RVU constă în efectuarea lunară a unei uroculturi în primele trei luni după o ITU și, ulterior, la fiecare trei luni. Este recomandată efectuarea unei cistograme izotopice sau a unei cistografii micționale standard la fiecare 12–18 luni, până în momentul infirmării existenței RVU. În tot acest timp tratamentul profilactic va fi continuat. Măsurarea presiunii arteriale se va face anual în cazul bolnavilor cunoscuți cu RVU și va fi continuat câțiva ani după ce vindecarea refluxului a fost documentată.

RVU, creșterea HTA și glomerulopatia cronică

Copiii cu RVU și ITU recurente prezintă risc crescut pentru cicatrice renale și întârzierea creșterii rinichiului afectat. O serie de argumente prezentate de Grupul pentru Studiul Refluxului de la Birmingham nu demonstrează o diferență semnificativă în ceea ce privește rata creșterii renale între cele două grupuri de tratament urmărite medical și chirurgical.

Pe de altă parte Smellie și colab. prezintă în 1983 un grup de 51 de fetițe cu RVU primar care au avut o creștere somatică normală. Ele primeau tratament profilactic chimioterapic zilnic în doză mică și în priză unică. A fost notat și faptul că eliminarea prin procedee chirurgicale a RVU contribuie la accelerarea creșterii somatice. Aceasta a fost observată de Merrell și Mowad la copii aflați în stadiul prepubertar, după intervenții chirurgicale antireflux reușite.

La ora actuală nu există date clare privind mecanismele patogenice care ar explica atât HTA, cât și glomerulopatia cronică complicații cunoscute ale nefropatiei de reflux. În orice caz, proteinuria însoțitoare în cazul unei glomerulopatii reprezintă un indicator nefavorabil de progresie către o nefropatie de reflux evolutivă cu insuficiență renală cronică terminală.

Tratamentul chirurgical al RVU

Nu există încă o concordanță de păreri privind corecția chirurgicală a RVU. La o extremă se află acei clinicieni care nu recomandă intervenția chirurgicală în nici una dintre formele de RVU, indiferent de gradul acestuia și de vârsta copilului, alegând profilaxia antibacteriană pentru diferite perioade de timp, iar la cealaltă extremă se află medicii care recomandă corecția chirurgicală a oricărui RVU la orice bolnav, indiferent de vârsta copilului și de gradul RVU.

Indicațiile absolute pentru tratamentul chirurgical al RVU prin reimplantare vezico-ureterală sunt următoarele:

1. pielonefrite persistente și frecvente în ciuda unui tratament profilactic antibacterian corect;
2. lipsa complianței în respectarea tratamentului medical sau apariția ITU în timpul acestuia, în special PNF documentate cu ajutorul scintigramelor izotopice cu ^{99m}Tc-DMSA;
3. un ureter de reflux care se deschide într-un diverticul vezical;
4. o obstrucție ureterală asociată cu RVU (de exemplu: obstrucție de joncțiune pieloureterală asociată cu RVU);
5. deschiderea ureterului în „gaura de golf" la nivelul vezicii urinare, în absența unui tunel vezical submucos, documentată cistoscopic;
6. copiii mai mari de 2–3 ani cu reflux sever și persistent.

Cunoscute fiind riscurile reimplantării la sugar în scopul menținerii unui tract urinar vid, sunt preferabile vezicostomia temporară (tehnică recomandată în cazul sugarilor mici cu uretere sever dilatate uni- sau bilateral) și nefrostomia sau ureterostomia.

Procedurile chirurgicale clasice de corecție ale RVU prin Cohen transtrigonal, Leadbetter-Politano și detrusororafia, depind de experiența echipelor chirurgicale.

Au fost și sunt de exploatat în continuare tehnici chirurgicale noi cum ar fi: injectarea de glutaraldehidă legată de colagen bovin în vezica urinară, tratamentul endoscopic cu o suspensie de condrocite, ca și tratamentul endoscopic cu politetrafluoroetilen (Polytef) sau polimetilsiloxan (macroplastine).

Concluzii

1. *Ultrasonografia maternă* poate detecta dilatarea tractului urinar fetal, ca singur indiciu pentru un RVU primar sugerând în egală măsură severitatea acestuia;
2. Pentru toți nou-născuții cu ultrasonografii antenatale anormale va fi inițiată *profilaxie antibacteriană* (tabelul 24.8).
3. Momentul efectuării cistografiei micționale (metoda diagnostică pentru RVU) în legătură cu prezența sau absența unei ITU reprezintă o chestiune importantă din următoarele motive:

– orice cistită acută poate produce un edem la nivelul joncțiunii vezico-ureterale sau o creștere a presiunii intravezicale, conducând la un RVU tranzitoriu;

– bacteriuria poate determina atonie ureterală și scăderea peristalticii ureterale responsabile în egală măsură de un RVU. Sunt cauzele pentru care mulți medici decalează efectuarea unei cistografii micționale cu cel puțin 3–4 săptămâni față de momentul diagnosticului unei ITU. Totuși unii copii prezintă RVU numai în timpul unei ITU (Kaplan, Walker). Pentru această categorie de bolnavi este foarte important de documentat apariția unui RVU în timpul unei ITU. Această dovadă ar justifica inițierea unui tratament profilactic antibacterian. Riscul de a efectua o cistografie micțională în prezența RVU și a bacteriuriei este mic dacă bolnavul este acoperit adecvat cu antibiotice parenteral cu câteva zile înaintea efectuării cistografiei.

4. *Un screening cistografic* (de preferat cistograma izotopică) va fi efectuat tuturor fraților și descendenților bolnavilor cunoscuți cu RVU.

5. Toți copiii cu ITU documentate vor fi *evaluați radiologic* (vezi ITU).

6. *Nefrograma izotopică* (corticoscintigrama cu ^{99m}Tc-DMSA) este indicată în cazul tuturor bolnavilor cu RVU sever pentru detectarea posibilelor ITU antecendente prin cicatrice parenchimatoase.

7. Vârsta copilului în momentul diagnosticului, evaluarea atentă a funcției și morfologiei renale, controlul ITU recurente prin urmărirea clinică și evaluarea radiologică corectă a bolnavilor, aplicarea și respectarea unui tratament profilactic antibacterian corect, reprezintă factori importanți în decizia clinicianului pediatru pentru continuarea tratamentului medical sau pentru recomandarea unei corecții chirurgicale a RVU primar, în vederea prevenirii evoluției către o nefropatie de reflux posibil responsabilă de o insuficiență renală cronică terminală.

8. Prognosticul și evoluția pe termen lung a RVU primar sunt determinate de prezența și de severitatea unei anomalii renale asociate (displazie renală) sau a unei uropatii obstructive care precipită apariția de cicatrice pielonefritice noi, cu influență nefavorabilă asupra dezvoltării structurale și funcționale renale în special în primul an de viață.

Bibliografie:

1. Anderson G.F., Smey P. – *Current Concepts in the Management of Common Urological Problems in Infants and Children*, în: *The Pediatric Clinics of North America*, 32, 1140–1147, 1985.

2. Atala A., Kim W., Paige T. – *Endoscopic Treatment of Vesicoureteral Reflux with a Chondracyte – Algilate Suspension*, în: *The Journal of Urology*, 152, 641–643, 1994.

3. Belman A.B. – *A Perspective of Vesicoureteral Reflux*, în: *The Urologic Clinics of North America*, 22, 139–151, 1995.

4. Blane C.E., Di Pietro M.A. – *Renal Sonography is not a Reliable Screeting Examination for Vesicoureteral Reflux*, în: *The Journal of Urology*, 150, 752, 1993.

5. Chaudra M., Maddix H. – *Transient Urodynamic Dysfunction of Infancy Relationship to Urinary Tract Infection at Vesicoureteral Reflux*, în: *The Journal of Urology*, 155, 673–677, 1996.

6. Frey P., Lutz N. – *Histological Behavior of Glutaraldehyde Cross-Linked Bovine Collagene Infected into the Human Bladder for the Treatment of Vesicoureteral Reflux*, în: *The Journal of Urology*, 152, 632–635.

7. Gordon I., Risdon A., Woolf A.S., Feather S., Verrier K – *Vesicoureteric Reflux: all in the Genes?, Report of a Meeting of Physicians at the Hospital for Sick Children*, London, The Lancet, 348, 725–727, 1996.

8. Hellerstein S. – *Urinary Tract Infections – Old and New Concepts*, în: *Pediatric Clinics of North America*, 42:6, 1433–1453, 1995.

9. Hilton W.S., Kaplan W.G. – *Imaging of Common Problems in Pediatric Urology*, în: *The Urologic Clinics of North America*, 22, 1–21, 1995.

10. Jones K.V., Asscher A.N. – *Urinary Tract Infection and Vesicoureteral Reflux*, în: Edelmann M.C., *Pediatric Kidney Disease*, ed. a 2-a, Boston Little Brown and Co., 1943–1993, 1992.

11. Marra G., Barbieri G. – *Congenital Renal Damage Associated with Primary Vesicoureteral Reflux Detected Prenataly in Male Infants*, în: *The Journal of Pediatrics*, 124, 726–729, 1988.

12. Printer A.B., Jassai V., Dober I. – *Medical Tratment of Vesicoureteral Reflux Detected in Infancy*, în: *The Journal or Urology*, 140, 121–124, 1988.

13. Schertz H.C., Tracy M.D. – *The Selective Use of Dimercaptosuccinic Acid Renal Scans in Children with Vesicoureteral Reflux*, în: *The Journal of Urology*, 152, 628–630, 1994.

14. Skoog S.J., Belman A.B., Majd M. – *A Nonsurgical Approach the Management of Primary Vesicoureteral Reflux*, în: *The Journal of Urology*, 138, 541, 1987.

15. Smith D., Kaplan E.W. – *Evaluation of Polydimethylsiloxane as an Alternative in the Endoscopic Treatment of Vesicoureteral Reflux*, în: *The Journal of Urology*, 152, 1221–1224, 1994.

16. Tamminen M.T., Brunier E. – *On behalf of the International Reflux Study in Children: Cessation of Vesicoureteral Reflux for Five Years in Infants and Children Allocated to Medical Treatment*, în: *The Journal of Urology*, 142, 1662, 1992.

25

HEMATOLOGIE – ONCOLOGIE

COPILUL PALID

Dr. Florea Iordăchescu

Paloarea

Culoarea pielii depinde de mai mulți factori:

Cantitatea de melanină produsă de melanocite (din stratul bazal al epidermului) determină diferențele rasiale în ceea ce privește culoarea pielii. Pigmentarea din insuficiența suprarenală este rezultatul producerii în exces de melanină, ca răspuns la secreția excesivă de hormon stimulator al melanocitelor (MSH) caracteristică acestei tulburări (crește ACTH-ul, care are similitudini structurale cu MSH).

Alte depozite pigmentare cutanate:

– bilirubină: culoare galben-verde (icter verdin) în bolile hepatobiliare, îndeosebi în cele obstructive; icterul moderat simulează uneori paloarea;

– depunerea de fier în piele, caracteristică talasemiei majore incorect tratate, conferă acesteia un aspect bronzat;

– depunerea de urați în insuficiența renală cronică;

– carotenul: în carotinemie (exemplu: prin aport important/prelungit de morcovi) pielea are culoare galben-portocalie, care se poate confunda cu icterul; sclerele sunt însă normale.

Fluxul sanguin din plexul venos subpapilar și cantitatea de hemoglobină (Hb). Fibrele nervoase adrenergice ale vaselor pielii modifică calibrul acestora și, deci, cantitatea și rata fluxului sanguin în aceste vase. Fluxul sanguin, la rându-i, influențează gradul de reducere a Hb care va avea loc în interiorul vaselor cutanate. Nervii adrenergici care inervează vasele cutanate sunt răspunzători de vasoconstricție cu paloare cutanată consecutivă, care apare fiziologic la modificările temperaturii (scădere), durere, emoții; în circumstanțe patologice, vasoconstricția cutanată cu paloare se observă în stări de șoc, hipersecreție de adrenalină (hipoglicemie, feocromocitom).

Abordare diagnostică. Paloarea este frecvent întâlnită la copii și etiologia ei poate fi stabilită printr-o abordare clinică corespunzătoare, în funcție de debutul/durata simptomatologiei, respectiv după prezența sau absența anemiei.

Paloare fără anemie:

a) Cu debut recent și fără febră:

– pierderea acută de sânge/traumatism/șoc (Hb scade după 24 de ore);

– hipovolemie prin: vărsături și diaree, insuficiență suprarenală (absența tulburărilor digestive, organe genitale anormale, Na scăzut și K crescut în ser);

– infecție severă cu toxemie, catastrofă abdominală (septicemie, invaginație intestinală/peritonită etc);

– boli renale (fără anemie sau cu anemie cu debut tardiv): glomerulonefrită acută, sindrom nefrotic, ITU, insuficiență renală;

– insuficiență cardiacă congestivă la sugar și la copil.

b) Cu debut recent și cu febră : copil „toxic“, palid, fierbinte, de regulă cu o infecție severă (septicemie, meningită, pielonefrită, pneumonie).

c) De lungă durată:

– cauze psihogene/anxietatea;

– alergia, în care pielea este palidă și uscată; se asociază rinita alergică sau astmul bronșic;

– boli renale, erori înnăscute de metabolism, hipotiroidism.

Paloare cu anemie, recentă sau de lungă durată.

Anemia

Definiție, date generale

Anemia este modificarea patologică cea mai importantă și mai frecventă care afectează eritrocitele. Ea se definește ca diminuarea numărului/volumului de hematii sau, mai exact, anemie înseamnă scăderea concentrației Hb circulante, cu sau fără scăderea numărului de globule roșii (a hematocritului = Ht); deci diagnosticul de anemie se face prin măsurarea concentrației Hb și a Ht. Stabilirea riguroasă a valorilor normale ale eritrocitelor, îndeosebi la copil, este dificilă. Determinări recente, în care indivizii cu semne de malnutriție au fost excluși (fier seric scăzut, saturație scăzută a transferinei, vitamina B_{12} serică scăzută), au dat valori normale mai mari decât cele cunoscute înainte; aceste valori variază după vârstă, sex, rasă, condiții de viață. Este de importanță fundamentală să se aprecieze valorile normale ale Hb după vârstă la nou-născut, sugar și copil. Din acest punct de vedere, anemia este definită ca o scădere a Hb, a Ht și a numărului de hematii (nr. H) sub limita inferioară normală; aceasta este stabilită, oarecum arbitrar, la –2 DS, sub media pentru vârstă (a se vedea tabelul „Valori eritrocitare la copil", în capitolul 34). Pentru a afirma diagnosticul de anemie sunt necesare mai multe măsurători consecutive, la care să se înregistreze cifre mai mici decât cele considerate normale.

Din cele arătate, rezultă că niveluri de Hb (exemplu: 11–14 g/dL) care pot fi privite ca normale la sugarul mare sau la copil reprezintă anemie severă în perioada neonatală; dimpotrivă, niveluri fiziologice la vârsta de 2–3 luni (Hb = 10,5–11 g/dL) pot fi interpretate în mod eronat drept anemie.

În determinarea prezenței anemiei la copil, ca de altfel și la adult, este important să se ia în considerare nu numai valorile normale pentru vârstă; studiile ulterioare, pentru a determina cauza anemiei, sunt mult ușurate dacă eritrocitele sunt clasificate după morfologia și structura lor, în normocite, macrocite, microcite/hipocrome. Încadrarea eritrocitelor într-una dintre aceste grupe morfologice poate fi realizată prin calcularea indicilor eritrocitari: VEM, HEM, CHEM (tabelul 25.1).

*Tabelul 25.1 – **Interrelații Hb, Ht, nr. H (indici eritrocitari)***

Normal = → Ht = Hb (g/dL) x 3 → Hb = Ht : 3
VEM = Ht/nr. hem. x 10 = 78–85 (80–96) fL (μ^3)
HEM = Hb/nr. hem. x 10 = 27–31 (26–34) pg/cel.
CHEM = Hb/Ht x 100 = 31–35% (32–36)

Confruntarea indicilor eritrocitari cu aspectul hematiilor pe frotiul de sânge periferic este obligatorie. Este important de reținut că, dacă determinările Hb, Ht și nr. H sunt făcute incorect, determinarea indicilor eritrocitari nu are rost.

Diagnosticul cauzelor de anemie

Depistarea unei anemii trebuie interpretată ca un semn important al unei boli cauzale. Pentru un diagnostic corect sunt necesare:

– o anamneză și un examen clinic foarte atente, complete;

– măsurarea concentrației Hb și Ht, precum și calcularea indicilor eritrocitari;

– examenul frotiului de sânge periferic, în primul rând pentru morfologia eritrocitară (și confruntarea acesteia cu indicii eritrocitari).

Măsurarea Hb și Ht este obligatorie pentru diagnosticul de certitudine al anemiei. Anemia nu poate fi afirmată prin simpla inspecție a pielii și mucoaselor, științdu-se că paloarea nu înseamnă întotdeauna anemie. În plus, anemia la copil este frecvent asimptomatică. Copiii pot tolera anemie foarte severă fără să prezinte simptome (sau au simptomatologie frustă), dacă anemia este de lungă durată, cu evoluție cronică și instalare lentă; anemia este descoperită cu ocazia prezentării copilului pentru o boală acută/intercurentă, nelegată de anemie. Pe de altă parte, unii copii cu anemie hemolitică acută/severă pot prezenta tabloul unei infecții cu febră, frisoane, contractură.

Anamneza. Pentru diagnosticul cauzal al anemiei la copil, vârsta acestuia este cu deosebire relevantă, alături de sex, rasă/apartenență etnică, alimentație, antecedente familiale, îmbolnăviri/infecții, administrarea de medicamente.

Vârsta:

a) Perioada neonatală:

– sarcina: nou-născuții prematuri sau cei mici pentru VG prezintă risc de anemie feriprivă în primele 6 luni de viață (rezerve mici și nevoi crescute de Fe);

– icterul neonatal, mai ales cu debut precoce și pentru tratamentul căruia au fost necesare exsanguino-transfuzie sau transfuzie simplă, poate fi relevant pentru anemie hemolitică (anamneză de incompatibilitate Rh și de grup ABO/izoimunizare);

– manifestări hemoragice, precum echimoze, hematoame, melenă, în general sângerare precoce/prelungită (boala hemoragică a nou-născutului), sau un episod hemoragic unic, pot fi semnificative pentru diagnosticul unei anemii în perioada de sugar, mai ales dacă sângerările amintite nu au fost tratate.

b) Perioada de sugar:

– dieta: aportul de lapte (felul, cantitatea, durata), diversificarea alimentației (exact: când/cu ce s-a făcut); aportul prelungit de LV este sugestiv pentru anemia feriprivă;

– infecția: infecții acute recente și mai ales infecțiile recurente pot fi relevante pentru prezența anemiei; de asemenea, diareea cronică/recurentă, cu malabsorbție.

c) Copilăria:

– dieta: cantitate, calitate;

– infecții recurente, mai ales intestinale;

– pierderea de sânge la copil este mai puțin importantă ca la adult, mai frecvente fiind hemoragiile digestive mici și repetate (boala ulceroasă, boli inflamatorii intestinale/colite); hemoragiile recurente mucoase (epistaxis, melenă, menoragie) și cutanate (echimoze/purpură) evocă o diateză hemoragică și pot fi cauze de anemie.

La orice vârstă icterul, sângerările anormale, ingestia de droguri, alături de anamneza alimentară, sunt elemente importante pentru elucidarea cauzelor de anemie. Legat de vârstă, se mai pot afirma următoarele:

– deficiența nutrițională de fier nu produce niciodată anemie înainte de vârsta de 6 luni, la sugarii născuți la termen și este rareori întâlnită la prematuri înainte de data la care ei își dublează greutatea de la naștere;

– anemia manifestă în perioada neonatală este în general rezultatul unei pierderi recente de sânge, al izoimunizării (Rh, ABO) sau este manifestarea inițială a unei anemii hemolitice congenitale ori a unei infecții congenitale;

– anemia detectată prima oară la vârsta de 3–6 luni sugerează o tulburare congenitală a sintezei Hb (talasemie) sau a structurii Hb (hemoglobinopatie).

Sexul: se vor lua în considerare bolile X-linkate la băieți (deficiența de G_6PD, fosfoglicerat-kinază).

Ereditatea: istorie familială de anemie, icter, litiază biliară, splenomegalie sau splenectomie.

Rasa: hemoglobinele S și C sunt mai frecvente la negri; β-talasemia este mai frecventă la albi; α-talasemia este mai frecventă la rasele neagră și galbenă.

Etnia: sindroamele talasemice sunt mai frecvente la pacienții de origine mediteraneană și din Asia sud-estică; deficiența de G_6PD eritrocitară este mai frecventă la evreii sefarzi, la filipinezi, greci, sardinieni, kurzi (tipul B(-) mediteranean), respectiv la afro-americani (tipul A(-) african).

Medicamente: anemie hemolitică indusă de substanțe oxidante (deficiența de G_6PD), anemie megaloblastică indusă de fenitoină, anemie aplastică indusă de droguri.

Infecția: anemie aplastică indusă de hepatită, anemie aplastică sau hemolitică indusă de infecție; călătoria recentă în zone în care malaria și infestațiile helmintice sunt comune impune investigarea acestor cauze de anemie.

Diareea: de suspectat o boală a intestinului subțire cu malabsorbție pentru folat sau vitamina B_{12}; de suspectat o boală inflamatorie intestinală sau enteropatie exsudativă când există pierderi de sânge în scaun ± hipoproteinemie/edeme.

Dacă copilul a mai fost tratat anterior pentru anemie, rezultatele investigațiilor efectuate și ale tratamentului trebuie documentate.

Examenul fizic trebuie să fie complet, cu atenție specială pentru piele și mucoase (paloare, echimoze, peteșii, telangiectazii), conjunctive/sclere (paloare, icter), ficat, splină și ganglioni limfatici; organo- și adenomegalia îndrumă spre o boală sistemică precum leucemie, limfom, reticuloză, boli de țesut conjunctiv, hemoliză acută sau cronică. Falimentul creșterii poate fi prezent numai din cauza anemiei sau, mai frecvent, este legat de o boală sistemică cronică ce asociază anemie (insuficiență renală cronică, ARJ etc.). Tahicardia și suflul sistolic de ejecție indică o anemie severă. În anemia feriprivă de cauză nutrițională pot exista și alte semne de malnutriție sau de rahitism (sindrom pluricarențial), deși mulți sugari cu anemie feriprivă pot avea greutate normală sau sunt supraponderali din cauza unui aport crescut de LV ± făinoase.

Investigații relevante pentru anemie. Ca o regulă generală, o anamneză și un examen clinic complete pot asigura cele mai bune căi care permit diagnosticul tipului de anemie, diagnostic care va fi realizat cu ajutorul unor teste hematologice simple: Hb, Ht, indici eritrocitari, frotiu din sângele periferic pentru morfologie eritrocitară, număr de leucocite și formulă leucocitară, număr de reticulocite, număr de trombocite; la acestea se adaugă bilirubina serică, sideremia, examenul sumar de urină.

1. Examenul frotiului de sânge periferic:

a) Seria roșie – anomalii morfologice, elemente tinere, incluzii eritrocitare:

– Microcite: în anemia feriprivă, talasemii;

– Hipocromie: anemia feriprivă, talasemii, intoxicația cu Pb, hemoglobinuria paroxistică nocturnă (HPN);

– Microsferocite: sferocitoza congenitală, anemii hemolitice dobândite (incompatibilitate ABO, anemie hemolitică autoimună);

– Alte forme: ovalocite, stomatocite, drepanocite (sicklemie) etc.;

– Celule deformate, fragmentate, cu forme bizare:

• echinocite crenelate: boli renale cu uremie ș.a.;

• schistocite (eritrocite fragmentate): în hemoliză intravasculară/anemii hemolitice microangiopatice;

• acantocite (eritrocite sferice, neregulat spiculate): în a-β-lipoproteinemie; mecanism de producere: exces dezechilibrat între colesterolul crescut față de fosfolipidele scăzute din membrana eritrocitară;

• spur-cells (în formă de pinten): în boli hepatice severe, asplenie, tulburări de nutriție/deficiență vitamină E ș.a.; mecanism de producere asemănător cu cel pentru acantocite.

– Celule „în semn de tras la țintă“ („target cells“) în număr crescut: anemie feriprivă, talasemie, hemoglobinopatii structurale, boli hepatice; mecanism de producere: exces echilibrat între colesterolul și fosfolipidele din membrana eritrocitară;

– Eritrocite imature: numărul crescut de normoblaști (eritroblaști), reticulocite, eritrocite policromatofile indică regenerare medulară activă, crescută;

Reticulocitele sunt hematii tinere, fără nucleu, dar cu o substanță granulofilamentoasă colorată, în citoplasmă, formată din ARN mesager, ce mai pot sintetiza câteva zile Hb și enzime; în sângele periferic își pierd caracterele tinctoriale și funcționale în 1–2 zile; se colorează cu albastru cresyl-brillant din sânge proaspăt; normal = 1–3/100 hematii circulante, sau ca număr absolut = 50.000–100.000/mm^3.

Numărul crescut de reticulocite (>3% sau mai ales o creștere a numărului absolut) semnifică o măduvă hiperactivă: *reticulocitoză*, care se întâlnește în:

– hemolize (>30% în anemiile hemolitice severe), în care hemoglobina, în ciuda unui număr crescut de reticulocite, nu crește și nu scade;

– după hemoragiile acute sau după terapia marțială sau cu factori antimegaloblastici (acid folic, vitamina B_{12}) în anemiile nutriționale, când reticulocitoza se însoțește de creșterea hemoglobinei: criza reticulocitară, ce semnifică evoluție favorabilă.

Numărul scăzut de reticulocite indică o producție eritrocitară scăzută și se asociază întotdeauna cu scăderea nivelului de Hb: anemii aplastice/hipoplastice.

– Corpi/incluzii eritrocitare:

- corpii Howell-Jolly: granule purpurii-violete, sferice, prezente în eritroblaști, reticulocite, eritrocite; reprezintă fragmente nucleare/cromozomi aberanți, apar în/după asplenie congenitală, splenectomie, hemoliza indusă de droguri/anemii hemolitice severe;
- granulațiile bazofile sunt granule albastre în eritrocite, reprezintă agregate ribozomale și apar în β-talasemia majoră, intoxicația cu Pb, deficiența de piridoxin-5-nucleotidaza;
- granulațiile azurofile sunt purpurii și reprezintă resturi nucleare (după cariorexis) în reticulocite și eritroblaști, apar în anemii severe;
- inelele Cabot: inele/filamente roșii-strălucitoare în eritroblaști și eritrocite, sunt resturi de microtubuli fuzați, apar în anemii severe;
- corpii Pappenheimer: granule albastre-violete la colorația Perls' în eritroblaști, reticulocite, eritrocite; sunt micelii de Fe/granule de hemosiderină în mitocondrii/perinuclear și se observă în talasemii, anemii sideroblastice (hemosiderinoblaști);
- siderosomi: granule albastre-violete la colorația Perls' în eritroblaști, reticulocite, eritrocite și sunt granule normale de feritină (sideroblaști normali);
- corpii Heinz: granule albastre la colorațiile supravitale (violet de metil, albastru de Nil) în eritroblaști, reticulocite, eritrocite; reprezintă Hb denaturată/precipitată și se observă în enzimopatii eritrocitare (deficiența de G_6PD), hemoglobine instabile, în prezența unui stres oxidant („redox").

– Paraziți intraeritrocitari: în malarie.

b) Seria albă:

– anomalii leucocitare/leucocite imature: leucemii, tumori cu invadare medulară;

– neutrofile hipersegmentate: deficiența de acid folic/vitamina B_{12}.

c) Seria trombocitară: trombocitopenie cu anemie – în boli cu afectare medulară, boli imune (sindrom Evans).

2. Alte investigații pentru anemie:

– Fe seric (sideremia): scăzut în anemia sideropenică (feriprivă), infecții cronice; crescut în anemii hemolitice/talasemii, anemii sideroblastice.

– Capacitatea de legare a Fe (de către siderofilină/transferină): crescută în deficiența de Fe, scăzută în infecții cronice.

– Feritina serică: scăzută în deficiența de Fe (< 10 ng/mL), normală sau crescută în infecții cronice, crescută în talasemii (> 500 ng/mL).

– Protoporfirina eritrocitară liberă (normal: 2,8 μg/g Hb): crescută în deficiența de Fe și infecții cronice, foarte crescută în intoxicația cu Pb, normală sau scăzută în talasemii.

– Acidul folic seric: scăzut în deficiența de acid folic (anemie macrocitară) prin carență, malabsorbție, nevoi crescute.

– Vitamina B_{12} serică: scăzută în anemiile macrocitare prin deficiențe de vitamină B_{12} (anemia pernicioasă juvenilă, malabsorbție, malnutriție etc.).

– Aspiratul medular osos (medulograma): este diagnostic în leucemii și alte infiltrații medulare, anemii aplastice/hipoplastice; în hemolize, de regulă nu este necesar (măduva hematogenă hiperactivă).

3. Teste de hemoliză:

a) Teste obișnuite: frotiu de sânge periferic/morfologie eritrocitară, număr de reticulocite, prezența de eritroblaști în periferie, BI (crescută), sideremia, hemoglobinurie/hemosiderinurie, urobilirogen urinar (crescut).

b) Teste de confirmare/precizare diagnostic:

– Colorație pentru corpi Heinz (violet-metil, albastru de Nil).

– Dozarea G_6PD eritrocitară: direct, prin spectrofotometrie în ultraviolet; indirect, prin teste de reducere a coloranților/methemoglobinei (Brewer, Sansone) și de stabilitate a glutationului redus (Beutler).

– Rezistența osmotică a hematiilor la soluții hipotone de NaCl: în mod normal, hemoliza începe (HI = hemoliza inițială) la o concentrație de NaCl în jurul a 4,5 g/L și este totală (HT = hemoliza totală) la 3,2–3,4 g/L; este crescută în anemiile hipocrome/talasemii și scăzută în sferocitoza ereditară.

– Teste serologice pentru anticorpi antieritrocitari: testul Coombs (direct și indirect), aglutinarea la rece.

– Haptoglobina (Hp) serică scăzută sau absentă, în hemoliza intravasculară. Este o α-2-glicoproteină serică produsă în ficat (locusul genetic: pe cromozomul 16) și funcționează ca transportor specific pentru Hb, putând lega numai dimeri. Combinația Hp-Hb este captată rapid din plasmă de către sistemul monocite-macrofage din ficat și splină, nu trece în urină. Nivel normal: 30–160 mg/dL, după prima lună de viață; în hemoliza intravasculară, Hp serică scade sub 25 mg/dL. Sinteza Hp este scăzută în boli hepatice, independent de rata hemolizei.

– Hemoglobinemie: prezența Hb în ser, în cantități crescute („ser hemolizat", culoare roșie-cireșie), în hemolizele intravasculare; Hb se elimină prin urină (Hb-urie).

– Methemalbumina prezentă în plasmă: este hematină (Hem/Fe^{+++}) + albumină, compus ce apare în hemoliza intravasculară (ca în reacțiile transfuzionale hemolitice) și nu se elimină prin urină; se detectează prin testul Schumm.

– Hemopexina: este o β-1-globulină, proteina majoră de transport a hemului, cu care formează un complex roșu. Nivelul seric normal: 60–100 mg/dL, scade în hemolizele intravasculare excesive, concomitent cu Hp.

– Excreția monoxidului de carbon (CO) și concentrația carboxihemoglobinei (HbCO) în sânge. În biogeneza bilirubinei (catabolismul hemului), în etapa de formare a biliverdinei prin oxidarea moleculei de hem în prezența hemoxigenazei, se formează o moleculă de CO (alături de Fe^{++} și biliverdină) – singura sursă endogenă de CO; acesta este transportat în plasmă (ca HbCO) și eliminat prin plămâni. Măsurarea CO expirat sau a nivelului HbCO în sângele total prin cromatografie gazoasă este o metodă valoroasă pentru evaluarea hemolizei, respectiv pentru determinarea producției de bilirubină, în cazuri speciale.

- Studii izotopice (exemplu: radio-crom = Cr_{51}) sunt utile în unele cazuri pentru demonstrarea duratei de viață scurtate a hematiilor, respectiv evidențierea locului de hiperhemoliză („splină hemolitică").

Semne clinice și biologice de hemoliză. Termenul de „hemoliză" sau de anemie hemolitică se referă de obicei la o hiperhemoliză decompensată; în mod normal există un echilibru între hemoliza fiziologică și producția de eritrocite. În diverse circumstanțe patologice, durata de viață a hematiilor poate fi mai mult sau mai puțin scurtată (normal, hematiile trăiesc în jurul a 120 de zile) și cantitatea de hematii distrusă zilnic este crescută: hiperhemoliza. În funcție de importanța hiperhemolizei, măduva osoasă își poate crește activitatea de 6–8 ori pentru menținerea masei globulare circulante la o valoare normală; această adaptare nu este nelimitată și, dacă hiperhemoliza este foarte importantă, măduva nu mai poate compensa distrugerea zilnică de eritrocite și apare anemie: hiperhemoliză necompensată/anemie hemolitică. Anemia apare mai ușor dacă:

– măduva nu poate răspunde la hiperhemoliză, ca în talasemii (în care sinteza Hb este scăzută, iar măduva nu poate compensa o hiperhemoliză chiar moderată);

– survine epuizarea activității medulare solicitate în exces;

– intervine un factor de agresiune exterior, care deprimă brusc o activitate medulară până atunci eficace (crizele aplastice = sindromul Owren-Gasser, prin infecție cu parvovirus 19, în anemii hemolitice constituționale/cronice, precum sferocitoza ereditară).

Consecințele fiziopatologice și semnele hiperhemolizei:

– hiperplazia SRE: când hiperhemoliza este extravasculară și prelungită, manifestată clinic cel mai evident prin splenomegalie constantă și importantă; hepatomegalia asociată cu anemie, alături de splenomegalie, este și ea evocatoare pentru diagnosticul de anemie hemolitică, cu condiția să excludem o hemopatie malignă;

– paloare + subicter/icter: creșterea importantă a producției de bilirubină prin catabolism hemoglobinic excesiv; dacă capacitatea hepatică de conjugare a bilirubinei este depășită, crește BI serică = icter, întotdeauna însoțit de creșterea stercobilinogenului fecal (scaune colorate) și excreție crescută de bilirubină (urină hipercromă);

– hipersideremie: eliberare excesivă de Fe, datorată catabolismului crescut al Hb; Fe este recuperat de măduva hiperactivă și fixat în organele de „rezervă“; sideremia este net crescută în talasemia majoră;

– hiperactivitatea medulară compensatorie din hiperhemolize se traduce prin:

- creșterea sau apariția în sângele circulant a formelor tinere de hematii: reticulocite, uneori eritrocite nucleate (eritroblaști);
- hiperplazia seriei roșii medulare.

Anticorpii implicați în anemiile hemolitice imune și tipuri de anemie imună

1. Anticorpi din clasa IgG:

– sunt reactivi la cald (acțiune maximă la 37°C), relativ termostabili;

– sunt anticorpi incompleți: acoperă suprafața eritrocitelor normale (le sensibilizează), dar nu le aglutinează; fixează primele componente ale complementului, dar nu pot activa cascada complementului cu întreaga secvență hemolitică;

– hemoliza produsă: extravasculară, prin capturarea eritrocitelor opsonizate (sensibilizate) în SRE din splină și alte organe;

– clinic, se asociază cu boli autoimune, izoimunizare Rh, infecții virale, limfoame;

– identificare prin testul Coombs direct.

Cu alte cuvinte, anticorpii din clasa IgG sunt anticorpi dobândiți, cu interacțiune primară de sensibilizare și interacțiunea secundară (aglutinarea) absentă; nu produc aglutinare în soluție salină, acționează în mediu cu proteine.

2. Anticorpi din clasa IgM (și IgA):

– de obicei reactivi la rece (maximum de activitate la temperaturi joase);

– sunt anticorpi compleți: aglutinează eritrocitele și activează secvența complementului prin C_9, producând hemoliză;

– hemoliza produsă este intravasculară;

– clinic se asociază cu *Mycoplasma pneumoniae*, virusul Epstein-Barr, reacții transfuzionale.

Sunt și anticorpi naturali (pentru antigenele de grup ABO), pe lângă cei dobândiți; acționează în mediul salin.

3. Anticorpi Donath-Landsteiner:

– sunt anticorpi de tip IgG, dar acționează cel mai bine la rece;

– pot activa complementul, provoacă hemoliză intravasculară;

– clinic, asociere cu luesul, infecții virale sau idiopatici.

4. Tipuri majore de anemie hemolitică imună:

a) Anemie hemolitică autoimună, datorată anticorpilor produși de sistemul imun al unui individ contra propriilor eritrocite.

b) Anemie hemolitică izoimună, cauzată de anticorpi produși de un individ (exemplu: mama) contra eritrocitelor unui alt individ din aceeași specie (exemplu: fătul mamei).

Clasificarea anemiilor

Anemiile pot fi clasificate în diferite maniere, dar cea mai puțin criticabilă este clasificarea fiziologică ce se bazează pe mecanismul de producere (tabelul 25.2); în acest sens, sunt 2 mecanisme importante, respectiv 2 categorii mari de anemie:

– anemii prin scăderea producției/elaborării medulare;

– anemii prin exces de distrugere (hiperpremoliză) sau de deperdiție, care depășesc producția eritrocitară.

*Tabelul 25.2 – **Clasificarea fiziologică a anemiilor***

A. Tulburări ale producției eritrocitelor în care rata producției este mai mică decât cea așteptată față de gradul anemiei:		
1. Insuficiență medulară:	Anemie aplastică:	Congenitală
		Dobândită
	Aplazie eritrocitară pură:	Congenitală: – sindrom Diamond-Blackfan – sindrom Aase
		Dobândită: – eritroblastopenia tranzitorie a copilului – altele
	Înlocuirea măduvei:	Malignități
		Osteopetroză
		Mielofibroză: – boală renală cronică – deficiența de vitamină D
	Sindromul de insuficiență pancreatică	Hipoplazie medulară

(continuare pe pag. 914)

(Tabelul 25.2 – continuare)

2. Producție alterată de eritropoietină:	Boală renală cronică Hipotiroidism, hipopituitarism Inflamație cronică Malnutriție proteică Mutanți de Hb cu afinitate scăzută pentru O_2
B. Tulburări ale maturării eritroide și eritropoieză ineficientă:	
1. Anomalii ale maturării citoplasmatice:	Deficiența de Fe Sindroame talasemice Anemii sideroblastice Intoxicație cu Pb
2. Anomalii ale maturării nucleare:	Deficiență de vitamină B_{12} Deficiență de acid folic Anemie megaloblastică tiamino-sensibilă Anomalii ereditare ale metabolismului folaților
3. Anemii diseritropoietice primare (tipurile I, II, III, IV)	
4. Protoporfiria eritropoietică	
5. Anemia sideroblastică refractară cu vacuolizarea precursorilor medulari și disfuncție pancreatică	
C. Anemii hemolitice:	
1. Defecte ale Hb (hemoglobinoze):	Mutanți structurali (hemoglobinopatii) Mutanți de sinteză (sindroame talasemice)
2. Defecte ale membranei eritrocitare	
3. Defecte ale metabolismului eritrocitar	
4. Mediate de anticorpi (imune)	
5. Injurii mecanice eritrocitare	
6. Injurii termice eritrocitare	
7. Injurii induse de oxidanți	
8. Injurii eritrocitare induse de agenți infecțioși	
9. Hemoglobinuria paroxistică nocturnă (HPN)	
10. Anomalii de membrană eritrocitară induse de lipidele plasmatice	

Clasificarea morfologică a anemiilor, bazată pe calcularea indicilor eritrocitari (VEM, HEM, CHEM) ușurează diagnosticul cauzelor de anemie prin încadrarea acesteia într-una din grupele morfologice: anemie normocromă/normocitară, microcitară hiprocromă, macrocitară – de regulă normocromă (tabelul 25.3).

*Tabelul 25.3 – **Clasificarea morfologică a anemiilor bazată pe mărimea eritrocitelor***

Tipul de anemie	VEM (fL)	HEM (pg/cel)	CHEM (%)
Macrocitară	97–160	35–40	32–36
Normocitară	80–96	26–34	32–36
Microcitară/hipocromă	50–75	12–25	24–30

(continuare pe pag. 915)

(Tabelul 25.3 – continuare)

A. Anemii microcitare:	
1. Deficiența de Fe (nutrițională, pierdere cronică de sânge)	
2. Intoxicație cronică cu Pb	
3. Sindroame talasemice	
4. Anemii sideroblastice	
5. Unele anemii hemolitice congenitale cu Hb instabilă	
B. Anemii macrocitare:	
1. Cu măduvă osoasă megaloblastică:	Deficiență de vitamina B_{12}
	Deficiență de acid folic
	Aciduria orotică ereditară
	Anemia tiamino-sensibilă
2. Fără măduvă osoasă megaloblastică:	Anemia aplastică
	Sindromul Diamond-Blackfan
	Hipotiroidism
	Boli hepatice
	Infiltrarea măduvei osoase
	Anemii diseritropoietice
C. Anemii normocitare:	
1. Anemii hemolitice congenitale (corpusculare; ereditare):	Mutanți de hemoglobină
	Defecte enzimatice (enzimopatii) eritrocitare
	Defecte de membrană celulară (sferocitoza ereditară, HPN etc.)
2. Anemii hemolitice dobândite (extracorpusculare):	Mediate de anticorpi (imune)
	Anemii hemolitice microangiopatice*
	Secundare infecțiilor acute
3. Pierdere acută/subacută de sânge (posthemoragice)	
4. Captare/„băltire" splenică	
5. Boli renale cronice	

*Anemii hemolitice microangiopatice: prin fragmentarea eritrocitelor în vasele mici/leziuni mecanice datorate neregularităților endoteliului vascular; exemple: HTA severă, boli renale cronice, valve cardiace artificiale (proteze), sindrom hemolitic-uremic (SHU), hemangiom gigant (sindrom Kasabach-Merritt), CID, purpura trombotică trombocitopenică (PTT-Moschowitz)

N.B.: CID (coagularea intravasculară diseminată/coagulopatie de consum) poate fi implicată în SHU și în hemangiomul gigant, cu asociere anemie microangiopatică-trombocitopenie.

Anemii hipocrome microcitare

Anemia hipocromă este definită prin deficitul electiv de Hb, numărul de globule roșii (Ht) rămânând normal sau fiind scăzut într-o manieră moderată; definirea se face cel mai bine prin calcularea CHEM, care raportează hemoglobina la volumul de hematii (Ht). Anemiile hipocrome implică alterarea sintezei hemului sau a globinei și pot fi, deci, divizate în două grupe:

Anemii prin deficit de sinteză a hemului:

1. Secundar:

a) Prin deficiență de Fe, de obicei prin carență de aport;

b) Prin mecanism de deturnare a Fe, care nu este eliberat din macrofagele SRE (unde se află în depozit/stoc); acest defect de eliberare a Fe se întâlnește în boli inflamatorii cronice (ileita Crohn, ARJ), infecții cronice (exemplu: TBC), malignități; se asociază ușoară scădere a duratei de viață a hematiilor și un răspuns limitat al eritropoietinei la anemie.

Caracteristici: sunt anemii hipocrome microcitare hiposideremice, cu protoporfirină eritrocitară liberă crescută, saturația cu Fe a transferinei scăzută; feritina serică este scăzută în deficiența de Fe și crescută în anemia din infecții/inflamații cronice. Tratamentul cu Fe este necesar în cazul primului mecanism (deficiența/carența marțială), nu este necesar în cazul defectului de eliberare din depozite (în absența carenței).

2. Primar: anemii sideroblastice.

Anemii prin defect de sinteză a globinei: *mecanism întotdeauna primar*, întâlnit în talasemii.

Ambele defecte primare de sinteză a Hb, respectiv deficitul de sinteză a hemului și a globinei, realizează o anemie hipocromă microcitară, normo- sau hipersideremică, cu protoporfirină eritrocitară liberă scăzută, saturația cu Fe a transferinei normală sau crescută. În talasemii, Fe neutilizat tinde să se depună în țesuturi/organe, coexistând deci anemia cu hipersideroza; terapia marțială este, prin urmare, nu numai inutilă, dar și agravantă.

Anemia feriprivă

Este cea mai frecventă cauză de anemie la copil și cea mai frecventă hemopatie, în toată lumea.

Etiologie

1. Deficiență nutrițională (carența) de Fe: apare de obicei în condiții de nevoi crescute prin creșterea rapidă, concomitent cu aport și rezerve de Fe insuficiente. Acestea se observă mai ales în:

a) Perioada de sugar, când:

– rezervele de Fe la naștere sunt inadecvate: prematuritatea (rezerve mici/absente, nevoi crescute prin creștere importantă), gemelaritatea (aport matern insuficient pentru gemeni), carență maternă de Fe ± pierderi de sânge prenatale;

– dieta/aportul de Fe sunt insuficiente: alimentație lactată exclusivă, prelungită, cu conținut scăzut de Fe (exemplu: LV, lapte de capră, griș etc.);

– nevoile sunt crescute ± aport normal de Fe: policitemia din cardiopatiile congenitale cianogene (policitemie cu anemie hipocromă, realizând paradoxul de copil cu cianoză diminuată și hipoxie agravată).

b) Perioada de adolescență, când se asociază creșterea rapidă, dietă cu Fe în cantități suboptimale, pierderi de Fe prin menstre (problemă particulară la fete), sarcină.

2. Deficiență de Fe prin pierderi de sânge prenatale, perinatale și postnatale.

a) Pierderi de Fe prenatale: acționează asupra rezervelor de Fe ale fătului, se realizează prin trecere de sânge fetal în circulația maternă sau în circulația unui geamăn, adică prin transfuzii feto-materne sau geamăn – geamăn, mici și repetate (pierderi cronice).

b) Pierderi de Fe perinatale, prin complicații obstetricale: *abruptio placentae* (dezlipire de placentă), *placenta praevia*, *vasa praevia*, ruptură de cordon omblical.

c) Pierderi de Fe postnatale pot fi:

– evidente:

- iatrogene (recoltări repetate de sânge/sugar mic);
- hemoragii după intervenții chirurgicale, traumatisme etc;
- hemoragii recurente (epistaxis, melenă, menoragie etc.) în diateze hemoragice.

– oculte:

- digestive: alergia la LV, droguri (salicilați, corticosteroizi), ulcer (rar), diverticul Meckel, hernie hiatală, infestații parazitare (tricocefaloza, teniaze);
- pulmonare: hemosideroza pulmonară idiopatică (esențială);
- urinare: hematurie, hemoglobinurie (proteză valvulară cardiacă); sindromul Goodpasture asociază glomerulită progresivă și hemoragie intrapulmonară (hemosideroză).

3. Deficiență de Fe prin tulburarea absorbției sau transportului Fe (asimilarea de Fe scăzută, alături de dietă săracă în Fe):

a) Malabsorbție pentru Fe: celiakie, sprue tropical, rezecții gastrointestinale (intestin subțire scurt).

b) Absența congenitală a transferinei (siderofilinei): atransferinemia congenitală.

c) Anomalii ale mobilizării Fe din rezerve: infecții cronice (TBC), inflamații cronice (boala Crohn, ARJ), malignități (a se vedea „Anemii hipocrome microcitare").

Patogenie (dinamica naturală a etapelor deficienței de Fe) – succesiunea evenimentelor:

Primul eveniment detectabil care reflectă depleția rezervelor de Fe este scăderea concentrației feritinei serice (N = 30 ng/mL, la copilul între 6 luni și 15 ani).

Aceasta este urmată de scăderea saturației cu Fe a transferinei serice, care reprezintă pool-ul mobil de Fe (transferina normală serică = 240 mg/dL, poate lega între 200–400 µg Fe/dL, în medie 330 µg/dL; saturația normală cu Fe = 33–35% sau 1/3 din capacitatea totală). Saturația scade după epuizarea rezervelor de Fe; când scade sub 15%, deficiența de Fe devine limitativă pentru producția de Hb (se oprește sinteza Hb). Deci în anemia feriprivă saturația cu Fe a transferinei este < 15%.

Anemia feriprivă reprezintă manifestarea tardivă a deficienței de Fe și este evidentă clinic după săptămâni sau luni de la scăderea producției de Hb (având în vedere durata de viață de 120 de zile a hematiilor produse în condiții de existență a Fe). Pe măsură ce anemia este mai pronunțată, se produc eritrocite mai mici și cu mai puțină Hb.

Manifestările clinice apar predominant între 6 luni și 3 ani și la 11–17 ani, adică la vârsta când creșterea corporală, respectiv a masei eritrocitare, este rapidă. Simptomatologia este nespecifică. În caz de anemie moderată, diagnosticul se face de obicei pe baza studiilor de laborator. În anemia severă se descriu:

- oboseală, iritabilitate, aspect general de copil trist, apatic;
- uneori, oprirea dezvoltării psihomotorii;
- rareori, febră în absența infecției, care cedează numai la corectarea hipocromiei;
- la copilul mai mare: scăderea toleranței la efort, palpitații, sincopă, deficit de atenție și scăderea performanțelor școlare;
- paloare galbenă a pielii, care conferă copilului un aspect pământiu, bolnăvicios; paloarea este constantă și mai vizibilă pe plante și mâini (care de obicei sunt colorate roz la sugar), ca și la urechea externă („ca paiul copt“);
- conjunctivele, mucoasa bucală și faringiană sunt și ele decolorate; limba poate prezenta atrofie papilară; inflamația gurii, anusului și vaginului sunt neobișnuite la copil;
- modificări ale fanerelor: păr friabil/alopecie, unghii fărâmicioase și/sau deformate în formă de lingură (koilonichie); se observă rareori la copil, sunt prezente de obicei la adult, sunt reversibile;
- musculatura este flască, hipotonă; în unele cazuri se asociază semne de rahitism ± malnutriție: sindrom pluricarențial;

– tahicardie, cardiomegalie, sufluri sistolice (hemice); când anemia este foarte accentuată: insuficiență cardiacă congestivă;

– anomalii ale funcției gastrointestinale cu inapetență/anorexie, uneori geofagie (pica), tulburări digestive/diaree și malabsorbție care agravează hipocromia.

Date de laborator

Aspectul este de anemie hipocromă, microcitară, hiposideremică. Hematiile sunt mici, cu diametrul mediu scăzut și devierea la stânga a curbei Price-Jones; aspectul hematiilor: palide, anulocite (Hb dispusă ca un inel periferic), „în semn de tras la țintă" (Hb dispusă ca un inel periferic și ca un punct central). Numărul de reticulocite este normal sau ușor scăzut. Rezistența osmotică a hematiilor în soluții saline hipotone este normală sau ușor crescută. Protoporfirina eritrocitară liberă este crescută (se acumulează în eritrocite) deoarece sinteza Hb este limitată de carența de Fe; este o modificare constantă, neprezentând fluctuații ca Fe seric sau saturarea cu Fe a transferinei, dar este crescută și în infecții/inflamații cronice, precum și în anemiile sideroblastice/intoxicația cu Pb.

Mielograma nu este indispensabilă pentru diagnostic, nici nu se practică în mod curent; se notează hiperplazia seriei roșii și tulburarea de maturație a acesteia, cu scăderea numărului de eritroblaști în stadii avansate. Clasic, în anemia feriprivă la adult se constată scăderea numărului de sideroblaști (eritroblaști care conțin granulații de Fe nehemoglobinic, adică granule de hemosiderină; normal: 20–30%). La copil, hemosiderina lipsește în mod normal din măduvă, chiar dacă există Fe în folosință, astfel că numărătoarea de sideroblaști este fără valoare în diagnosticul anemiei feriprive; prezența lor este anormală și semnifică hipersideroză, ca în hemolizele cronice/talasemii.

Semne biochimice:

– hiposideremia este absolut constantă, în formele severe < 30 μg/dL;

– saturația siderofilinei cu Fe este scăzută, capacitatea latentă de fixare a Fe fiind crescută (adică diferența dintre capacitatea totală de saturare cu Fe și coeficientul de saturație existent);

– feritina serică este scăzută;

– bilirubinemia este normală sau chiar mică;

– hemoglobinoforeza este normală.

Diagnostic

Diagnosticul pozitiv se face pe baza anamnezei (cu evidențierea elementelor etiologice), a aspectului clinic, a datelor de laborator și a argumentelor terapeutice (răspuns favorabil la terapia cu Fe).

Diagnosticul diferențial se face cu alte anemii hipocrome/microcitare:

a) Infecții/inflamații cronice: context clinic/etiologic, sideremia scăzută, dar protoporfirina eritrocitară liberă crescută feritina serică normală sau crescută.

b) Intoxicația cronică cu Pb: sideremie normală, protoporfirina eritrocitară liberă foarte crescută, sideroblaști în măduva osoasă (prin blocare metabolică a sintezei hemului, care are loc în mitocondrii; Fe nu poate fi încorporat în Hb, se acumulează sub formă de granule de hemosiderină în mitocondrii dispuși perinuclear: corpii Pappenheimer; la colorația Perls' pentru Fe, cu albastru de Prusia, eritroblaștii au aspect caracteristic de celule inelate-sideroblaști).

c) β-talasemia heterozigotă (minoră): sideremia normală (cu excepția carenței asociate de Fe), feritina serică normală sau crescută, protoporfirina eritrocitară liberă normală sau scăzută; hemoglobinoforeza tranșează diagnosticul (Hb A_2 crescută).

Tratament

Terapia cu Fe (marțială):

a) Fe oral: tratament de elecție pentru anemia sideropenică ușoară/moderată, cu Hb >3g/dL, fără semne de insuficiență cardiacă. Se preferă sulfatul feros, dar și alte preparate cu Fe. *Doza:* 6 mg Fe^{++} (element)/kg/zi, divizat în 3 porții, între mese/aproape de masa care urmează. Se presupune o absorbție a Fe de 20% (în carența marțială); la doza menționată, se asigură 1 mg/kg/zi de Fe absorbit, ceea ce asigură o producție de 0,4 g Hb/dL/zi (volum de sânge: 70 mL/kg; 3,4 mg Fe/1g Hb). *Durata:* 1–2 luni (maximum 2–3 luni) de la corectarea anemiei.

b) Fe parenteral, de regulă IM (Fe-dextran/polimaltozat, 50 mg/mL), numai când administrarea orală nu se poate realiza: sindroame de malabsorbție, neglijarea administrării orale, lipsa preparatelor orale. *Dezavantaje:* injecții dureroase, refluxul substanței injectate/colorația pielii, reacții anafilactice severe/deces; răspunsul terapeutic nu este semnificativ mai rapid decât după administrarea orală. *Doza* totală se calculează după formula: 2,5 x 13,5 – Hb actuală (g/dL) x G (kg) + 10 mg/kg, în care:

- 2,5 mg Fe element/kg = pentru creșterea Hb cu 1 g/dL;
- 13,5 = Hb ideală;
- G = greutatea corporală;
- 10 mg/kg = pentru refacerea rezervelor de Fe.

Doza totală se împarte în 2–3 injecții, zilnic sau la 2 zile, IM profund cu o tehnică specială („în Z"), nedepășindu-se 0,5 mL/doză la sugar, 1 mL/doză la copilul mic și 2 mL/doză la copilul mare.

Răspunsul favorabil la terapia cu Fe (argument diagnostic):

– ameliorare clinică rapidă: recolorare, apetit crescut, ameliorarea caracterului/comportamentului;

– ameliorare hematologică, în ordine: hiperplazie medulară, criză reticulocitară (după 5–10 zile), creștere evidentă a Hb (la 3 săptămâni de la începerea terapiei), creșterea sideremiei. Lipsa de răspuns la sau recăderea după un tratament corect cu Fe semnifică: neadministrarea medicației, pierderi de Fe necunoscute (sângerare) sau malabsorbție, diagnostic incorect de anemie feriprivă (trebuie să căutăm altă etiologie).

Transfuzia de sânge se face (sau ar trebui făcută) foarte rar, în formele foarte severe, cu Hb <3 g/dL și semne de decompensare cardiacă. Se folosește masă eritrocitară (ME) sau exsanguino-transfuzie parțială cu ME, 10–20 mL/kg, lent (ore !).

Corectarea nutriției pentru a preveni recăderile, când dieta este deficitară.

Prevenire și educație sanitară

– Regim alimentar complet/corect al mamei în timpul sarcinii și alăptării; eventual, tratament cu Fe în trimestrul 3 de sarcină.

– Alimentația la sân susținută/prelungită.

– Suplimentarea cu Fe a preparatelor de lapte și de cereale/făinoase, respectiv cu Fe medicinal în caz de alimentație artificială cu LV/lapte de capră.

– Diversificarea corectă a alimentației.

– Efectuarea de hemogramă, repetat, la copiii cu risc de anemie feriprivă precoce (prematuri, gemeni, hemoragii la naștere etc.), la cei cu tulburări digestive prelungite, infecții repetate și suplimentarea cu Fe medicinal, începând de la vârsta de 6–8 săptămâni sau după caz, în doză de 2 mg Fe^{++}/kg/zi.

Bibliografie:

1. *** - The American Board of Pediatrics, *Guides for Record Review: Anemia, Supplement to Pediatrics in Review*, 1994.

2. Bertolone S.J. - *Differential of Anemia*, A Handout, University of Louisville, School of Medicine, 1993.

3. Robinson M.J. - *The Pale Child*, în: *Practical Pediatrics*, ed. a 2-a, M.J. Robinson (ed.), Churchill Livingstone, 333–341, 1990.

SÂNGERAREA ANORMALĂ

Dr. Mihaela Mihu

Sângerarea anormală este unul dintre simptomele cele mai dramatice la copil, care sperie familia și ridică probleme de diagnostic medicilor. Sângerare anormală este considerată situația în care echimozele și peteșiile apar spontan sau sângerarea persistă anormal de mult, după traumatisme minore, intervenții chirurgicale sau extracții dentare. Ea este expresia clinică a patologiei hemostazei.

Patogenie

Hemostaza reprezintă ansamblul fenomenelor biologice de protecție a organismului împotriva accidentelor hemoragice consecutive lezării vasculare. Aparatul hemostatic necesită integritatea a 3 componente: vasele sanguine, trombocitele și factorii coagulării.

În mod normal, în regiunea juxtaendotelială există un film de fibrină care, împreună cu trombocitele, asigură integritatea parietală. Lezarea vasculară presupune următoarele modificări: inversarea potențialului electric a tunicii interne; expunerea structurilor tisulare subendoteliale; eliberarea de factori tisulari; modificarea concentrației prostaciclinei, ce declanșează inițierea lanțului de reacție a hemostazei care are drept scop oprirea sângerării (figura 25.1). Se descriu două etape importante ale hemostazei, dar care au loc simultan:

Hemostaza primară sau faza vasculoplachetară, ce are drept scop formarea trombusului temporar plachetar.

Hemostaza secundară care implică transformarea trombusului plachetar temporar în trombus de fibrină stabil – barieră definitivă împotriva pierderii de sânge.

Pentru realizarea unui flux sanguin normal și a integrității vasculare este necesară intervenția etapei distructive – **fibrinoliza**.

Orice modificare a unuia dintre factorii care participă în procesul complex al hemostazei duce la apariția sângerărilor anormale numite diateze sau sindroame hemoragice.

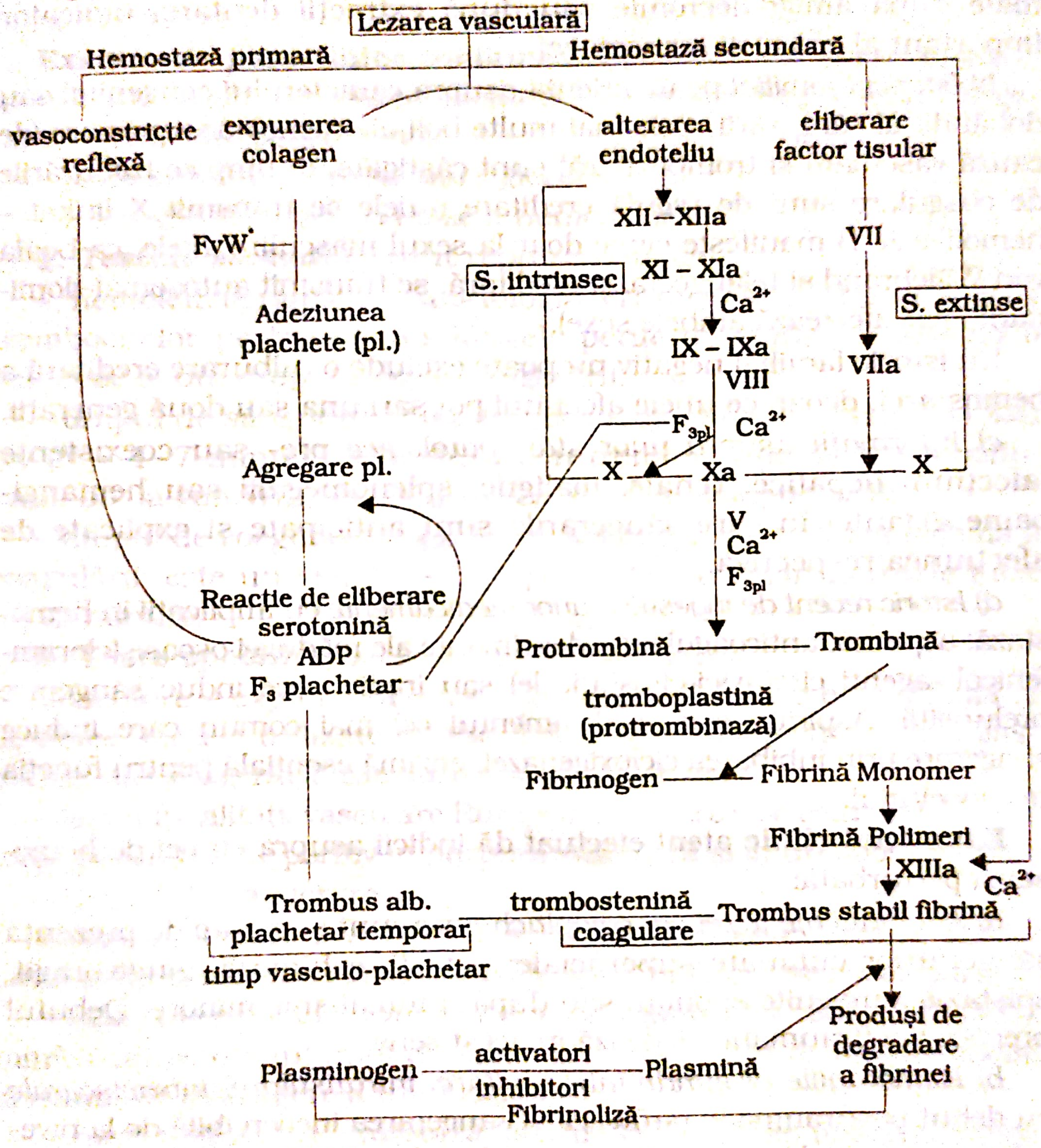
Perturbarea uneia sau a mai multor componente ale aparatului hemostatic poate prezenta grade variate de severitate, de la abateri ușoare de la normal, fără manifestări clinice, până la perturbări grave, clinic evidente. Pe baza factorului hemostatic prioritar afectat, sindroamele hemoragice pot fi produse prin:

- anomalii ale peretelui vascular – **vasculopatii**;
- anomalii trombocitare – **trombopatii** cantitative și calitative;
- anomalii ale factorilor coagulării – **coagulopatii**.

În funcție de mecanismul cauzal acestea pot fi: congenitale/primare sau dobândite/secundare.

Evaluarea unui copil cu sindrom hemoragic, al cărei obiectiv principal îl reprezintă descoperirea defectului hemostatic specific și a cauzei ce a provocat acest defect, cuprinde o anamneză minuțioasă, un examen clinic pertinent și o interpretare corectă a testelor de laborator ce explorează hemostaza.

Figura 25.1 – ***Reacțiile hemostazei***


Lezarea vasculară
Hemostază primară
Hemostază secundară
vasoconstricție reflexă
expunerea colagen
alterarea endoteliu
eliberare factor tisular
XII–XIIa
VII
FvW*
S. intrinsec
XI – XIa
Ca²⁺
S. extinse
Adeziunea plachete (pl.)
IX – IXa
VIII
VIIa
F3pl
Ca²⁺
Agregare pl.
X
Xa
X
V
Ca²⁺
F3pl
Reacție de eliberare
serotonină
ADP
F3 plachetar
Protrombină
Trombină
tromboplastină (protrombinază)
Fibrinogen
Fibrină Monomer
Fibrină Polimeri
XIIIa
Ca²⁺
Trombus alb. plachetar temporar
trombostenină
Trombus stabil fibrină
timp vasculo-plachetar
coagulare
Produși de degradare a fibrinei
Plasminogen
activatori
inhibitori
Plasmină
Fibrinoliză

*FvW = factor von Willebrand

(după: M. Tarantino – Hemostasis in Pediatrics, *1995)*

Anamneza trebuie să acorde o importanță deosebită antecedentelor hemoragice ale pacientului și să insiste asupra evidențierii cauzelor sindromului hemoragic. În acest sens ea va preciza:

a) Momentul debutului. Astfel, o sângerare în perioada neonatală poate sugera o infecție intrauterină sau postnatală favorizată de un traumatism obstetrical și de imaturitate fiziologică.

O hemoragie gastrointestinală apărută în a 2-a – a 5-a zi de viață este caracteristică bolii hemoragice a nou-născutului, determinată de un defect funcțional și cantitativ al complexului protrombinic.

O sângerare anormală și prelungită la detașarea cordonului ombilical este sugestivă pentru hemofilie, dar absența sângerării nu exclude acest diagnostic. Nu trebuie ignorate nici sângerările anormale după amigdalectomie sau după extracții dentare, indicator important al afectării hemostazei.

b) Istoricul familial poate orienta asupra caracterului congenital sau dobândit al sângerării. Cele mai multe boli ale hemostazei primare (de cauză vasculară și trombocitară) sunt câștigate, în timp ce tulburările de coagulare sunt de regulă ereditare (unele se transmit X linkat – hemofilie A, B manifeste clinic doar la sexul masculin, altele, ca boala von Willebrand și telangectazia ereditară, se transmit autosomal-dominant (deci afectează ambele sexe).

Un istoric familial negativ nu poate exclude o tulburare ereditară a hemostazei, deoarece unele afecțiuni pot sări una sau două generații.

c) Informații asupra unor stări patologice pre- sau coexistente (afecțiuni hepatice, renale, maligne, splenomegalii sau hemangioame gigante) în care sângerările sunt anticipate și explicate de afecțiunea respectivă.

d) Istoric recent de ingestie a unor medicamente cu implicații în hemostază: aspirina, anticoagulante, deprimante ale măduvei osoase (cloramfenicol, agenți citotoxici-citostaticele) sau iradiere, ce induc sângerare prelungită. Aspirina este medicamentul cel mai comun care induce sângerare prin inhibarea cicloxigenazei, enzimă esențială pentru funcția trombocitului.

Examenul clinic atent efectuat dă indicii asupra etapei de hemostază perturbată:

a) Anomalii ale fazei vasculoplachetare sunt sugerate de prezența sângerărilor cutanate superficiale: peteșii, echimoze, gingivoragii, epistaxis, survenite spontan sau după traumatisme minore. Debutul precoce posttraumatic pledează în acest sens.

b) Hemoragiile profunde intracavitare, intratisulare, intraviscerale cu debut posttraumatic tardiv, ca și sângerarea incoercibilă de la nivelul unei soluții de continuitate vasculară, pledează pentru o anomalie a *coagulării.*

c) Splenomegalia cu sângerare anormală este sugestivă pentru hipersplenism. Prezența unei adenohepatosplenomegalii în asociere cu o sângerare importantă sugerează leucemie.

d) Alte manifestări clinice:

– sângerare asociată cu eczemă este caracteristică sindromului Wiskott-Aldrich;

– telangectazie cu sângerarea mucoaselor – telangectazie ereditară Rendu Osler;

– cutis hiperelastică, hiperlaxitatea articulară și echimoze sunt sugestive pentru sindromul Ehlers-Danlos;

– prezența unei purpure acute, rapid extensive, necrotice, în prezența febrei și a semnelor de colaps este sugestivă pentru o *purpura fulminans.*

Examenele paraclinice confirmă suspiciunea clinică de anomalie a hemostazei și stabilesc factorul hemostatic implicat în sângerarea anormală. Ele cuprind:

– teste screening de evaluare globală;

– teste specifice fiecărei faze a hemostazei.

1. Testele screening sunt reprezentate de:

– hemoleucogramă cu morfologia eritrocitelor, leucocitelor și trombocitelor pe frotiul din sângele periferic, pentru a elimina o leucemie acută drept cauză a sângerării;

– timpul de sângerare după tehnica Duke (N = 1–3 minute) sau Ivy (N = 4–7 minute) este alungit în trombocitopenii, trombocitopatii, boala von Willebrand și este normal în coagulopatii;

– timpul de coagulare în eprubetă apreciază eficacitatea globală a coagulării; este un test destul de insensibil cu valori normale între 6–12 minute.

2. Teste specifice fiecărei faze a hemostazei:

Vasculare – explorarea unei tulburări vasculare este dificilă și de obicei testele utilizate exclud alte cauze trombocitare sau plasmatice ale sângerării. Ele sunt reprezentate de:

– testul fragilității vasculare Rumpell Leed care se efectuează cu ajutorul garoului; este pozitiv în purpura vasculară și în trombocitopenii;

– timpul de sângerare.

Faza plachetară – investigarea trombocitelor este extrem de importantă pentru stabilirea diagnosticului unui sindrom hemoragipar;

– valori normale ale trombocitelor circulante: 150.000–300.000/mm^3; sunt rezultatul unui echilibru între producția de megacariocite și ritmul de distrugere a trombocitelor;

– megacariograma evaluează producția și foarte important este numărul megacariocitelor trombocitogene (N = 10–20%); scăzut în PTI;

– aspectul morfologic al plachetelor pe frotiul de sânge periferic-megatrombocite în trombopatia Bernard-Soulier;

– investigarea tulburărilor calitativ-funcționale ale trombocitelor: testele de agregabilitate, de adezivitate, eliberarea factorului 3 plachetar (fosfolipid), de retracție a cheagului (N = la 4 h, 48–68%).

Explorarea coagulării pornește de la evaluarea celor două sisteme extrinsec și intrinsec de activare a factorilor coagulării.

– Timpul Quick/timp de protrombină (PT) explorează factorii coagulari VII, X, V, II, în prezența tromboplastinei tisulare în exces; normal = 13–14 secunde.

– Timpul Howell/timpul de coagulare a plasmei oxalatate sau citratate n = 2 min. ± 30 sec. Timpul parțial de tromboplastină (PTT) investighează toți factorii XII, XI, IX, VIII, X, V, II și fibrinogen N = 70–110 secunde. Timpul parțial de tromboplastină activată (PTTa), prin adaosul de caolin cefalin înlătură dependența de factorii XII, XI și factorul 3 plachetar n = 35–45 secunde.

Timpul generării tromboplastinei permite identificarea factorului deficitar, dacă este corectat cu plasmă proaspătă (F VIII), plasmă proaspătă adsorbită pe $BaSO_4$ (F IX) și cu ser vechi (F XI).

Timpul de consum de protrombină investighează calea intrinsecă. În coagulare protrombina este în întregime consumată sub acțiunea tromboplastinei, orice deficiență a protrombinazei (tromboplastinei) duce la un consum scăzut de protrombină ce explică prezența ei în ser. Valoare normală >45%. Orice scădere sub 45% arată o creștere a protrombinei neconsumate și este patologică. Determinarea specifică a factorilor XII, XI, IX, VIII se face prin referire la o plasmă martor normală care are o activitate de 100%.

Timpul de trombină (TT) este timpul de coagulare a plasmei oxalatate în prezența unei cantități cunoscute de trombină. El explorează ultima fază a coagulării, cu excepția factorului VIII și a fibrinogenului. Valori normale = 26 ± 4 sec. Dozarea fibrinogenului cu valori normale de 200–400 mg/dL.

Fibrinoliza poate fi explorată cu ajutorul testelor directe, ce măsoară activitatea plasminei și a activatorilor plasmatici circulanți, și cu ajutorul celor indirecte, care măsoară consecințele fibrinolizei asupra fibrinei și fibrinogenului.

Timpul de liză a cheagului englobulinic are valori normale pentru sexul masculin de 150 ± 30 minute și pentru cel feminin de 180 ± 30 minute.

Punerea în evidență a produșilor de degradare a fibrinogenului (PDF) și testul pentru evidențierea monomerilor de fibrină.

Clasificare

Diatezele hemoragice se clasifică în funcție de factorul hemostatic prioritar afectat, în:

A. *Vasculopatii* – deficit al peretelui vascular;

B. *Trombopatii* – anomalii calitative și cantitative a trombocitului;

C. *Coagulopatii* – deficit al factorilor coagulari.

Vasculopatiile

Vasculopatiile sau purpurele vasculare (întrucât principala manifestare clinică este erupția cutanată purpurică) cuprind:

Purpura Henoch-Schönlein (anafilactoidă) este o vasculită sistemică mediat imun IgA, ce afectează vasele mici din piele, tractul gastrointestinal, articulațiile și rinichii. Ea poate apărea la orice vârstă, dar mai frecvent la 4–7 ani fiind precedată de IACRS cu streptococ β-hemolitic sau viral, ingestie de droguri (tiazine) sau înțepături de insecte.

Clinic, asociază următoarele manifestări:

– **cutanate:** purpură, peteșii, echimoze, cu localizare pe fese, periarticular și pe fețele de extensie ale membrelor inferioare; rar la extremitățile superioare și absente pe trunchi. Erupția începe ca o urticarie maculopapuloasă, apoi pălește, rămâne discretă sau accentuată (confluentă); leziunile sunt nepruriginoase; edem localizat al țesuturilor moi.

– **abdominale** – dureri colicative, melenă, invaginație intestinală;

– **articulare** (artralgii, artrită, tumefacție cu impotență funcțională);

– **renale** (hematurie, glomerulonefrită, sindrom nefrotic) la 40–70% din cazuri.

Examenele de laborator nu sunt specifice: cele care investighează hemostaza (TS, TC, numărul de trombocite) sunt normale, cu excepția testului de fragilitate capilară pozitiv. Valorile IgA serice și ASLO sunt crescute în 75% din cazuri, complementul seric având valori normale. Histologic, aspectul este de vasculită leucocitoclazică cu infiltrat perivascular cu polimorfonucleare și monocite. Prognosticul este excelent, cu excepția copiilor ce dezvoltă o afectare progresivă renală.

Nu există tratament specific, totuși copiii cu dureri abdominale severe pot beneficia de tratament cortizonic.

Purpure infecțioase ce survin în infecții severe bacteriene, virale, rickettsiene, sunt rezultatul unei severe angeite determinate de complexele Ag-Ac. Sângerarea suplimentară care însoțește aceste stări este rezultatul activării mecanismului de coagulare cu producerea CID (coagulare deseminată intramusculară). Purpura din aceste cazuri, deși importantă în diagnostic, reflectă o mică parte din complexitatea afecțiunii. Mijloacele terapeutice vizează tratamentul de urgență al infecției și al colapsului vascular asociat.

Purpura fulminans este o formă rară de purpură vasculară, ce urmează infecțiilor virale (rujeolă, varicelă) sau bacteriene (scarlatină). Se caracterizează clinic prin hemoragii cutanate întinse, implicând fesele și extremitățile inferioare și poate fi rapid fatală. Recent s-a identificat un număr de proteine dependente de vitamina K (proteinele C și S) care inhibă activirea factorilor de coagulare VIII și V. Proteinele C și S sunt activate de trombomodulină (derivat proteic al trombocitelor). Absența congenitală a proteinelor C și S a fost descrisă în *Purpura fulminans* la nou-născut.

Alte purpure vasculare dobândite:

– deficit nutrițional de vitamina C (scorbut);

– induse de medicamente (glucocorticoizi, ACTH);

– uremie;

– alte vasculite (PAN crioglobulinemia, hipergammaglobulinemia benignă);

– postraumatice – sindromul „copilului bătut" (Silverman).

Purpure vasculare ereditare:

– sindromul Ehlers-Danlos (afectarea sintezei de colagen);

– telangiectazia hemoragică ereditară (boala Rendu-Osler-Weber), boală autosomal-dominantă, caracterizată prin sângerări mucoase gastrointestinale cu apariția anemiei feriprive severe.

Trombopatiile

Trombopatiile pot fi cantitative prin scăderea numărului trombocitelor din sângele periferic (trombocitopenii) sau calitative prin afectarea funcției de adezivitate, de agregabilitate și de eliberare a factorilor plachetari F_3 plachetar.

Trombocitopenia este o scădere a numărului trombocitelor sub 100.000/mm^3 și este cea mai frecventă cauză de sângerare anormală. Ea este rezultatul unui deficit de producție medulară sau al scurtării duratei de viață a trombocitului.

a) Trombocitopenii centrale prin scăderea producției medulare:

– congenitale, determinate de alterări a mecanismelor de reglare a trombocitopeziei (amegacariocitoză congenitală), afecțiuni ereditare sau familiale transmise autosomal-recesiv (TAR: trombocitopenia cu aplazie de radius, anemia Fanconi) sau X-linkat (sindrom Wiskott-Aldrich);

– câștigate, ce pot fi consecința diminuării cantitative a țesutului hematopoetic (prin factori chimici, fizici), a dislocării/sufocării țesutului hematopoetic (leucemii, sarcoame, mieloame, metastaze osoase), a distrugerii medulare prin compresie (mieloscleroze), tulburarea maturării megacariocitare (intoxicații, carențe nutriționale);

b) Trombocitopenii periferice, prin distrugerea exagerată a plachetelor în sângele circulant, realizată prin mecanisme imunologice și nonimunologice:

– **Imunologice:** pot fi consecința sintezei de autoanticorpi (PTI, boli autoimune, postmedicamentoase), izoanticorpi (incompatibilitatea plachetară feto-maternă), alloanticorpi (posttransfuzională, după ingestia de medicamente).

Prototipul de purpură prin mecanism imunologic este PTI – purpura trombocitopenică imună/idiopatică.

PTI – purpura trombocitopenică idiopatică autoimună, în care trombocitopenia se datorează unei distrucții plachetare exagerate în periferie, legată de un proces imunologic de formare a autoanticorpilor antitrombocitari.

Clasic, se diferențiază două forme clinico-evolutive de PTI: *forma acută* prezentă mai ales la preșcolari (2–6 ani), cu distribuție egală pe sexe, precedată obișnuit de o infecție virală și autolimitată în timp, cu remisiune completă și susținută în primele 6 luni de la debut și *forma cronică* Werlhof observată mai ales la adolescent și la adultul tânăr (10–30 ani) la sexul feminin de 3/1 și cu o evoluție de peste 6 luni. La aceste două forme se descrie și o formă recurentă, caracterizată prin perioade evolutive alternând cu perioade de remisiune completă.

Indiferent de forma evolutivă, *manifestările clinice* sunt reprezentate de: erupția purpurică, peteșială, cu echimoze mici cu distribuție „haotică", sângerări mucoase (epistaxis, gingiviragii, melenă). Cea mai periculoasă este hemoragia intracraniană, în general rară, de 1–4% din cazuri, ce poate să apară precoce în formele acute și tardiv în PTI cronică, anunțată de cefalee și de hemoragii retiniene, cu evoluție severă (mortalitate 1%).

Examenul fizic este normal, copilul nu arată bolnav, ci mai degrabă „bătut, agresat", cu absența splenomegaliei.

Examenele de laborator confirmă trombocitopenia (număr de trombocite <25.000–50.000/mm^3) și exclud fie cauzele centrale de trombocitopenie (megacariograma, cu număr normal sau crescut de megacariocite netrombocitogene, absența celulelor atipice), fie alte cauze de trombocitopenii imune (colagenoze, medicamente) sau neimune. Nu există încă un test ideal pentru depistarea anticorpilor antitrombocitari. Durata de viață a trombocitelor este scurtată de la 9 zile la 1–4 ore. Celelalte teste de investigare a coagulării nu sunt modificate decât la un număr foarte mic (5000/mm^3) de trombocite (de exemplu: timpul de consum al protrombinei).

Tratamentul încă este controversat. Nu este indicat în formele acute cu manifestări hemoragice nesemnificative, deoarece există remisiuni spontane. Necesitatea tratamentului este indicată mai ales de manifestările clinice severe (sângerare în organe vitale/SNC), mai puțin de numărul trombocitelor.

Tratamentul este reprezentat de corticoterapie: prednison în doză de 1–2 mg/kg/zi, timp de 3–4 săptămâni sau sub forma megadozelor de: prednison 30 mg/kg, metilprednison IV, timp de 4–5 zile consecutiv: γ-globuline (IgG) administrate IV în doză de 500 mg/kg/zi, 4–5 zile, pentru blocare SRE cu creșterea rapidă a numărului de trombocite.

Dacă după 6 luni nu s-a obținut o remisiune clinică și hematologică, este probabil o formă cronică la care trebuie să se ia în discuție splenectomia, după un an de evoluție. În caz de eșec post-splenectomie, se încearcă administrarea de tratament imunosupresor cu VCR, ciclofosfamidă, azatioprină sau ciclosporină.

Evoluția este favorabilă: 80–90% se vindecă complet în primele 6 luni și numai 10% au evoluție nesatisfăcătoare (1% mortalitate prin hemoragie meningocerebrală, 1% mortalitate prin sepsis post-splenectomie, 3% evoluție către alte boli autoimune RED și 5% PTI persistență bine tolerată).

– **Nonimunologice**, determinate de infecții (virale, bacteriene, protozoare), CID, stări hipoxice (boli congenitale de cord cianogene), circulație extracorporeală, hipertensiunea pulmonară primară, hemangiomul gigant Kassabach-Merrilt etc.;

c) Trombocitopenii prin tulburarea distribuției plachetare între sectoarele circulator și splenic se produc în splenomegaliile cu hipersplenism (tablou complex de pancitopenie). Trombocitopenia este rezultatul sechestrării plachetelor în sinusurile splenice dilatate și contorsionate, prin care circulația sanguină se face mult mai lent.

Trombocitopatiile calitative sunt sindroame hemoragice în care numărul trombocitelor este normal, dar cu anomalii funcționale esențiale. Ele pot fi:

a) constituționale ereditare:

– anomalii ale adezivității plachetare: sindromul Bernard Soulier sau sindromul plachetelor gigante;

– anomalii ale agregării: trombastenia Glanzmann;

– anomalii ale „pool"-ului de stocaj caracterizate printr-un deficit al reacției de eliberare a ADP cu scăderea agregabilității – pool vide;

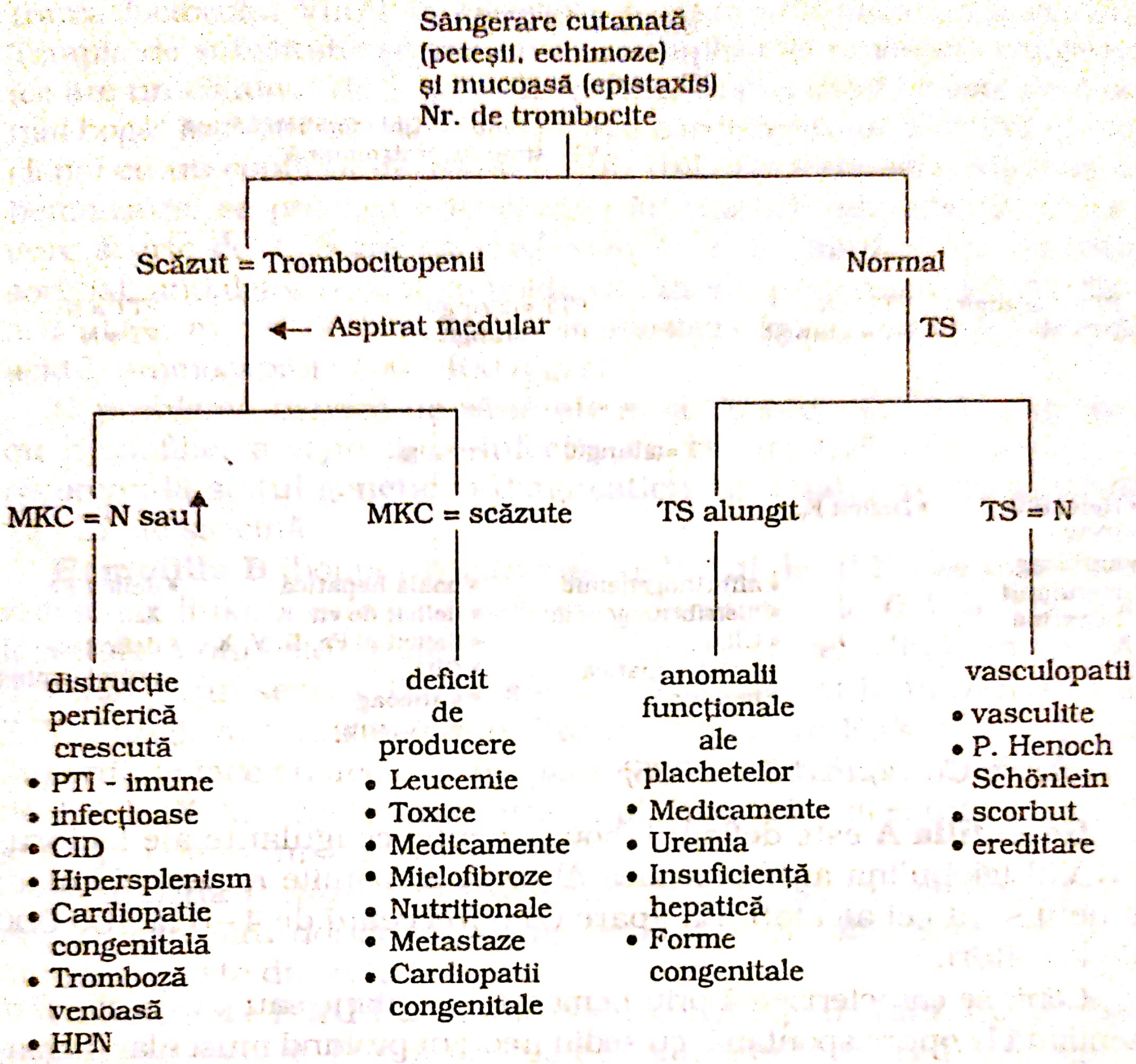
b) câștigate:

– indusă de medicamente care afectează funcția plachetelor, cum sunt: aspirina, ANIS (antiinflamatorii nesteroidice), ce inhibă ciclooxigenaza și reacția de eliberare din granulele dense cu apariția secundară a tulburărilor de agregare plachetară;

– anomalii ce afectează funcția plachetelor (uremia, boli mieloproliferante);

În fața unui copil cu sângerare cutaneomucoasă prelungită, abordarea diagnostică poate fi facilitată de un algoritm de diagnostic (figura 25.2).

Figura 25.2 – ***Algoritm de diagnostic al unui copil cu un deficit al timpului vasculoplachetar al hemostazei primare***

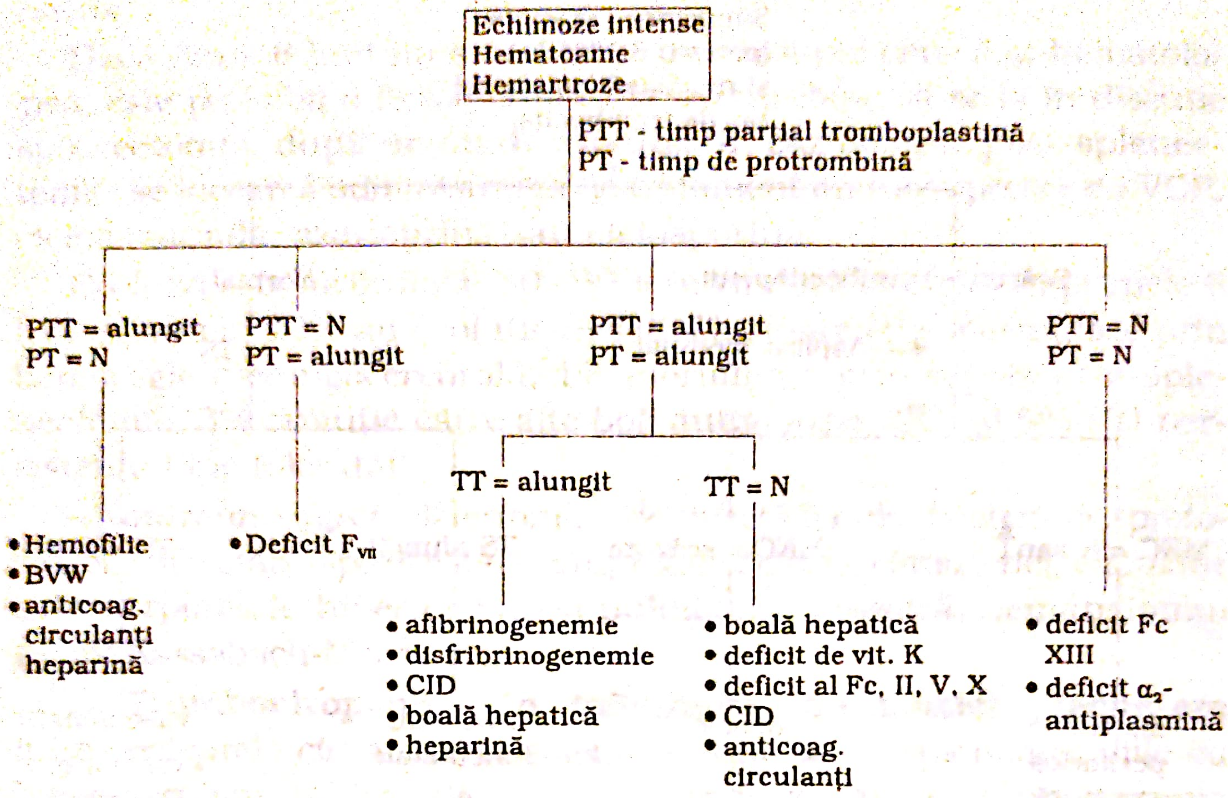

Sângerare cutanată
(peteşii, echimoze)
şi mucoasă (epistaxis)
Nr. de trombocite
Scăzut = Trombocitopenii
Normal
Aspirat medular
TS
MKC = N sau ↑
MKC = scăzute
TS alungit
TS = N
distrucţie periferică crescută
• PTI - imune
• infecţioase
• CID
• Hipersplenism
• Cardiopatie congenitală
• Tromboză venoasă
• HPN
deficit de producere
• Leucemie
• Toxice
• Medicamente
• Mielofibroze
• Nutriţionale
• Metastaze
• Cardiopatii congenitale
anomalii funcţionale ale plachetelor
• Medicamente
• Uremia
• Insuficienţă hepatică
• Forme congenitale
vasculopatii
• vasculite
• P. Henoch Schönlein
• scorbut
• ereditare

(după: Corrigan J.J. – 1985)

Coagulopatiile

Anomalii ale hemostazei secundare, coagulopatiile vor fi suspectate în prezenţa hematoamelor, hemartrozelor sau sângerărilor prelungite după traumatisme minore, extracţii dentare sau intervenţii chirurgicale. *Diagnosticul* poate fi confirmat prin investigarea întregului mecanism al coagulării ce poate evidenţia fie o tulburare de producţie ereditară hemofilică sau dobândită a factorilor ce intervin în coagulare, fie un consum exagerat (CID) sau mecanisme complexe (deficit de antitrombină III). *Investigarea paraclinică* porneşte de la două teste relativ simple, PTT care cercetează anomaliile tromboplastinoformării endogene – deficit al factorilor sistemului intrinsec PT – deficitul factorilor sistemului extrinsec (figura 25.3). Majoritatea tulburărilor de coagulare sunt ereditare.

Figura 25.3 – ***Algoritm de diagnostic al unui copil cu coagulopatie***


Echimoze intense
Hematoame
Hemartroze
PTT - timp parțial tromboplastină
PT - timp de protrombină
PTT = alungit
PT = N
PTT = N
PT = alungit
PTT = alungit
PT = alungit
PTT = N
PT = N
TT = alungit
TT = N
• Hemofilie
• BVW
• anticoag. circulanți heparină
• Deficit F_{VII}
• afibrinogenemie
• disfribrinogenemie
• CID
• boală hepatică
• heparină
• boală hepatică
• deficit de vit. K
• deficit al Fc, II, V, X
• CID
• anticoag. circulanți
• deficit Fc XIII
• deficit α_2-antiplasmină

(după: Corrigan J.J. - 1985)

Hemofilia A este deficitul componentei coagulante ale factorului VIII (globulina antihemofilică A) ce se transmite recesiv X-linkat; băieții sunt cei afectați. Ea apare cu o *frecvență* de 4–6 la 100.000 de locuitori.

Clinic se caracterizează prin hemoragii spontane sau provocate, fără tendință la oprire spontană, cu sediu frecvent profund muscular (hematoame), intracavitar (hemartroze) și cu evoluție cronică ondulantă. Sângerarea la secționarea cordonului ombilical este rară, dar apare în primul an de viață, când copilul începe să meargă sau după circumcizie, extracții dentare. Hematoamele cu localizări periculoase sunt cele retroperitoneale ce pot cauza ileus paralitic, de la nivelul peretelui posterior al faringelui (disfagie-dispnee), intracraniene. Hematuria este întâlnită la copiii de vârstă mai mare de 10 ani și la adolescenți. Cele mai comune simptome sunt reprezentate de sângerările articulare care, prin evoluția recidivantă cronică, pot conduce la hipertrofia sinovială și la distrugerea suprafeței articulare (artropatie hemofilică).

Diagnosticul de hemofilie: se bazează pe un PTT alungit cu PT normal, timpul de generare a tromboplastinei ce se corectează cu plasmă proaspătă și dozarea imunologică a factorului VIII. Severitatea manifestărilor clinice este proporțională cu valoarea factorului VIII.

Tratamentul este substitutiv, de corectare a concentrației plasmatice a factorului VIII, în funcție de severitatea accidentului hemoragic. Pentru oprirea sângerărilor este nevoie de o concentrație plasmatică de factor VIII de 30–60% față de normal, luându-se în considerație timpul de înjumătățire a factorului VIII care este de 8–12 h și faptul că administrarea factorului VIII/1 u/kg crește concentrația plasmatică cu 2%. Terapia de substituție se face cu ajutorul plasmei proaspete congelate (ce are un conținut de 1 u F VIII/1 mL), crioprecipitat ce este de 4 ori mai bogat în F VIII; ideală ar fi folosirea concentratului de F VIII monoclonal cu un conținut de 100 u F VIII/1mL. Ca tratament adjuvant în hemartroze, se practică imobilizarea articulației, administrarea unor cure scurte de 3–5 zile de prednison 1–2 mg/kg (favorizează reabsorbția), antialgice pentru combaterea durerii, prevenirea deformărilor articulare, în caz de hemoragii – hemostază locală administrarea de acid ξ–aminocaproic 100–400 mg/zi.

O problemă majoră de sănătate și socio-economică la pacienții cu hemofilie, o reprezintă infecția cu HIV și HBV. Profilactic se recomandă sfatul genetic și diagnosticul antenatal în săptămânile 18–22 de sarcină.

Hemofilia B (boala Christmans, deficitul de F IX) se transmite recesiv X-linkat; este mai rar, cu o *incidență* de 0,4 la 100.000 locuitori. *Manifestările clinice* sunt similare cu cele din hemofilia A, dar mai puțin severe. *Diagnosticul* este suspectat în prezența unui PTT alungit și confirmat prin dozarea activității F IX. *Tratamentul suportiv* se face cu aceleași preparate ca în hemofilia A, ținând cont că 1 u F IX/kg crește concentrația plasmatică a acestuia cu 1,5% și timpul de înjumătățire este de 24 de ore.

Hemofilia C (Rosenthal, deficitul de F XI) *se transmite* autosomal-recesiv sau dominant cu penetranță variabilă. *Simptomatologia clinică* este discretă.

Deficitul de F XII Hageman este o coagulopatie rară, transmisă, autosomal recesiv, lipsită practic de *manifestări clinice* hemoragice, dar ce poate prezenta paradoxal tromboze.

Boala von Willebrand (BvW) produsă de o anomalie genetică a F VIII și anume de deficitul componentei coagulante cu greutate moleculară mică (F VIII – C) și a cofactorului Ag la ristocetină (F VIII-R) cu rol central în adezivitatea plachetară.

Manifestările clinice vor fi asemănătoare hemofiliei A, dar întâlnite la ambele sexe, mai piuțin severe și cu predominanța hemoragiilor mucoase (epistaxis, metroragii abundente).

Suspiciunea clinică este confirmată de *laborator* ce evidențiază: TS alungit cu PTT alungit și testul de ristocetină pozitiv (testul specific de reducere a FvW). În hemofilii TS este normal.

Tratamentul vizează corectarea F VIII cu crioprecipitat ce conține și factorul vW sau în hemoragiile medii cu DDAVP (dezamino-8D-arginin vasopresină) în doză de 0,4 μg/kg rapid IV, care eliberează FvW cu efect hemostatic.

Deficitul de vitamina K *se caracterizează* printr-o tendință de sângerare cauzată de deficitul de factori de coagulare sintetizați în ficat și activați de vitamina K (II, VII, X, IX) complexul protrombinic. Deficitul de vitamina K poate apărea secundar malabsorbției administrării de antagoniști ai vitaminei K. Boala hemoragică a nou-născutului întâlnită în zilele 2–7 ca rezultat al deficitului de factori dependenți de vitamina K, se corectează prin administrarea de 1 mg/kg vitamina K_1 IM sau IV, la nevoie plasmă proaspătă congelată.

Bolile hepatice se însoțesc de modificări hemoragice deoarece ficatul (hepatocitele) sintetizează toți factorii coagulării cu excepția F VIII, a inhibitorilor naturali și a antiplasminelor. Atât PTT, cât și PT sunt alungite în bolile hepatice severe. Plasma proaspătă congelată este indicată ca tratament.

Coagularea diseminată intravasculară (CID) este o coagulopatie de consum ce intrică procese trombotice și hemoragice. Ea apare secundar altor afecțiuni infecțioase, în malignități, traumatisme, arsuri, reacții hemolitice posttransfuzionale etc. Patogenic, implică activarea intravasculară a cascadei coagulării, conducând la depozite de fibrină în vasele mici, ischemie tisulară, consum al factorilor labili ai coagulării (trombocite, factori II, V, VII și fibrinogen), și apariția microtrombozelor; paralel, activarea sistemului fibrinolitic cu liza fibrinei și eliberarea produșilor de degradare ai fibrinei (PDF) rezultând fenomene hemoragice.

CID poate apărea la orice vârstă, nou-născutul fiind expus în mod deosebit din cauza particularităților hemostazei la această vârstă (diminuarea factorilor vitamina K dependenți, a factorului VIII și a potențialului fibrinolitic scăzut).

Clinic se caracterizează prin:

– sindrom hemoragic difuz cutaneomucos instalat brutal, sângerări la locul venopuncțiilor;

– leziuni trombotice afectând extremitățile, rinichii și creierul;

– semne clinice de șoc cu paloare, hipotermie.

Diagnosticul biologic este susținut de: trombocitopenie, scăderea fibrinogenului, alungirea PTT, PT, prezența PDF, aspect de eritrocite microangiopatice pe frotiul de sânge periferic.

Tratamentul vizează în principal boala primară declanșatoare și măsuri suportive, ca în orice diateză hemoragică. Dacă sângerările persistă sau trombozele sunt prezente, se va administra heparină în asociere cu plasmă proaspătă congelată și masă trombocitară.

Bibliografie:

1. Altman A.J. – *Hemostasis*, în: Dworkin P.H. – *Pediatrics*, ed. a 3-a, Williams and Wilkins, 381–385, 1996.

2. Colman W.R., Hirsh J., Marder J.V., Salzman W.E. – *Hemostasis and Thrombosis*, în: *Basic Principles and Clinical Practice*, ed. a 3-a, J.B. Lippincott, 420–481, 1994.

3. Corrigan J. Jr. – *Hemoragic and Thrombatic Diseases*, în: *Childhood and Adolescence*, 1985.

4. Corrigan J. Jr. – *Hemostasis*, în: Miller D.R., *Blood Disease of Infancy and Childhood*, ed. a 7-a, Mosby, 1994.

5. Ekert H. – *Abnormal Bleeding*, în: *Practical Pediatrics*, ed. a 2-a, Churchill Livingstone, 349–356, 1990.

6. Kowsly L.P. – *Hemostasis*, în: *Manual of Pediatric Hematology and Oncology*, 238–271, 1995.

7. Nuss R., Lane A.P. – *Bleeding Disorders*, în: *Pediatric Decision Making*, ed. a 3-a, Mosby, 294–295, 364–367, 378–379, 1996.

8. Popescu V. – *Anomaliile hemostazei*, în: *Pediatria*, XLII, nr. 4, 136–155, 1993.

9. Williams J.W. – *Classification and Clinical Manifestation of Disorders of Hemostasis*, în: Williams, *Hematology*, ed. a 5-a, McGraw-Hill Inc., 1276–1315, 1995.

LIMFADENOPATII

Dr. Adela Sălăjan

Limfadenopatia generalizată

Limfadenopatia generalizată reprezintă mărirea anormală în dimensiuni a peste două regiuni ganglionare neadiacente.

În fața unei limfadenopatii generalizate la un copil, medicul pediatru trebuie să se orienteze asupra următoarelor elemente:

Istoricul bolii (semne/simptome asociate):

– febra persistentă sau recurentă evocă infecție, malignități, boli ale țesutului conjunctiv;

– disfagie: mononucleoză infecțioasă;

– tuse: tuberculoză;

– epistaxis, sindrom hemoragic cutaneomucos: leucemie;

– dureri ale membrelor: artrită reumatoidă juvenilă, leucemie, neuroblastom;

– posibilitatea expunerii la tuberculoză;

– risc pentru infecția cu HIV.

Examenul fizic

– dimensiunile și extinderea limfadenopatiei

N.B. La copil, palparea unor ganglioni inghinali sau cervicali, occipitali, submandibulari, axilari mici (diametrul sub 1 cm), mobili, nedureroși este normală;

– hepatosplenomegalia: malignități, boli de tezaurizare, infecții;

– artrite: boli ale țesutului conjuctiv, leucemie;

– rash caracteristic, conjunctivită: exantem viral, artrită reumatoidă juvenilă, lupus eritematos sistemic, boala Kawasaki, leptospiroza, histiocitoza.

Prezența **limfocitelor atipice** în sângele periferic în proporție de 10–20% sugerează mononucleoză infecțioasă, infecție cu citomegalovirus (CMV), toxoplasmoză, hepatită virală, hipersensibilitate la medicamente.

Anemia severă, neutropenia sau trombocitopenia asociate limfadenopatiei generalizate, sugerează malignități, infecții severe, boli de tezaurizare. În asemenea situații este util consultul hematologic/oncologic.

Cauzele limfadenopatiei generalizate la copil sunt prezentate în tabelul 25.4.

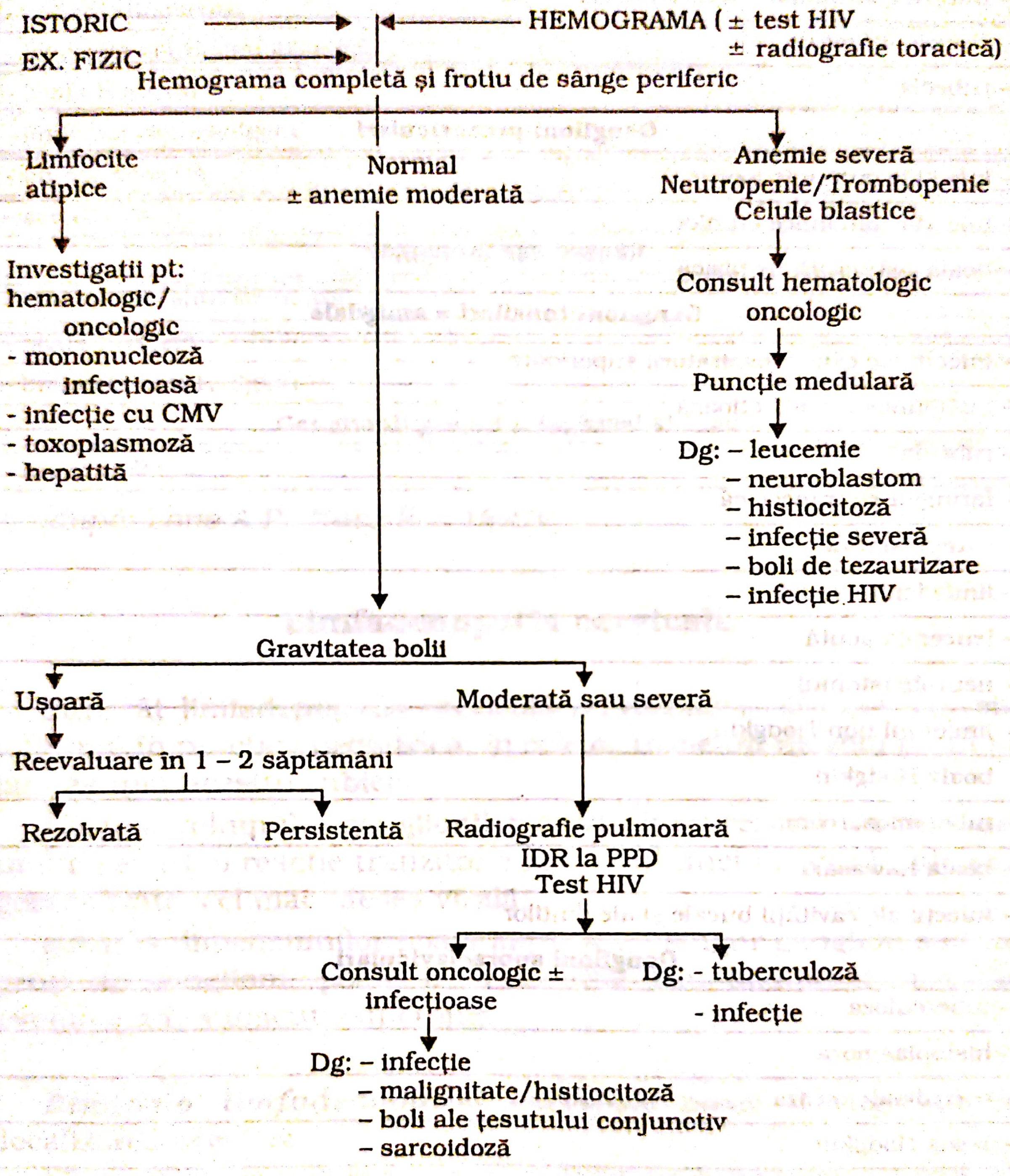
Tabelul 25.4 – ***Cauzele limfadenopatiei generalizate la copil***

Infecții	
Virale	– infecții ale căilor respiratorii superioare
	– mononucleoza infecțioasă
	– infecția cu CMV
	– infecția cu HIV
	– rubeola
	– varicela
	– rujeola
Bacteriene	– septicemia
	– febra tifoidă
	– tuberculoza
Protozoare	– toxoplasmoza
Fungice	– coccidioidomicoza
Boli autoimune și stări de hipersensibilitate	
– artrita reumatoidă juvenilă	
– lupus eritematos sistemic	
– boala serului	
– hipersensibilizare la medicamente (ex. fenitoin, izoniazida)	
Proliferare celulară anormală	
– leucemie acută	
– limfoame non-Hodgkin	
– neuroblastom	
– histiocitoza X	
Boli de tezaurizare	
– boala Gaucher	
– boala Niemann-Pick	

(după: Lane A.P., Nuss R. – 1992)

Abordarea pacientului cu limfadenopatie generalizată poate fi schematizată astfel:

Figura 25.4 – ***Algoritm de diagnostic al limfodenopatiei generalizate la copil***


ISTORIC
EX. FIZIC
HEMOGRAMA (± test HIV
± radiografie toracică)
Hemograma completă și frotiu de sânge periferic
Limfocite atipice
Normal
± anemie moderată
Anemie severă
Neutropenie/Trombopenie
Celule blastice
Investigații pt:
hematologic/
oncologic
- mononucleoză infecțioasă
- infecție cu CMV
- toxoplasmoză
- hepatită
Consult hematologic oncologic
Puncție medulară
Dg: – leucemie
– neuroblastom
– histiocitoză
– infecție severă
– boli de tezaurizare
– infecție HIV
Gravitatea bolii
Ușoară
Moderată sau severă
Reevaluare în 1 – 2 săptămâni
Rezolvată
Persistentă
Radiografie pulmonară
IDR la PPD
Test HIV
Consult oncologic ±
infecțioase
Dg: - tuberculoză
- infecție
Dg: – infecție
– malignitate/histiocitoză
– boli ale țesutului conjunctiv
– sarcoidoză

(după: Berman. S – 1996)

Limfadenopatia regională

Mărirea dimensiunilor unui singur ganglion sau ale mai multor ganglioni aparținând aceluiași grup reprezintă limfadenopatia regională.

Cauzele limfadenopatiei regionale sunt prezentate în tabelul 25.5.

Tabelul 25.5 – ***Cauzele adenopatiei regionale***

Ganglioni occipitali
– pediculoza
– infecțiile secundare dermatitei seboreice
– *roseola infantum*
– rubeola
Ganglioni preauriculari
– infecțiile cutanate locale
– infecțiile oftalmice cronice
– boala zgârieturii de pisică
Ganglioni tonsilari = amigdale
– infecții ale căilor respiratorii superioare
– mononucleoza infecțioasă
– rubeola
– faringita streptococică
– toxoplasmoza
– limfadenita acută
– leucemia acută
– neuroblastomul
– limfomul non-Hodgkin
– boala Hodgkin
– rabdomiosarcom
– boala Kawasaki
– infecții ale cavității bucale și ale dinților
Ganglioni supraclaviculari
– tuberculoza
– histoplasmoza
– coccidioidomicoza
– boala Hodgkin
– limfomul non-Hodgkin
Ganglioni axilari
– infecții bacteriene locale
– reacții la imunizări
– artrita reumatoidă juvenilă
– limfonul non-Hodgkin

(continuare pe pag. 939)

(Tabelul 25.5 – continuare)

Ganglioni mediastinali
– tuberculoza
– histoplasmoza
– coccidioidomicoza
– leucemia acută limfoblastică
– boala Hodgkin
– limfomul non-Hodgkin
– fibroza chistică
– sarcoidoza
Ganglioni abdominali
– adenita mezenterică acută
– boala Hodgkin
– limfomul non-Hodgkin
Ganglionii grupului inghinal și iliac
– infecțiile locale

(după: Lane A.P., Nuss R. – 1992)

Limfadenopatia cervicală

Întrucât limfadenopatia cervicală reprezintă o situație frecvent întâlnită în practica pediatrică, în cele ce urmează ne vom referi pe larg asupra acestui subiect.

Mărirea volumului ganglionilor cervicali reprezintă, în cele mai multe cazuri, o reacție tranzitorie în cadrul unei infecții locale sau generalizate, cel mai adesea virală.

Mărirea dimensiunilor poate implica un singur ganglion sau un grup de ganglioni, poate fi unilaterală sau bilaterală și poate evolua acut, subacut sau cronic.

Etiologia limfadenopatiei cervicale poate fi sugerată de localizarea acesteia:

- Infecțiile locale determină modificări ale ganglionilor submandibulari și ale lanțurilor cervicale superficiale și profunde (limfadenopatie inflamatorie, dureroasă);
- Malignitățile trebuie suspectate în cazul adenopatiei nedureroase la nivelul lanțului cervical posterior și inferior, în special la copilul mare;
- Majoritatea adenopatiilor localizate anterior de mușchiul sternocleidomastoidian sunt benigne, cu excepția malignităților tiroide.

– Mai mult de jumătate din cazurile de limfadenopatii cu localizare posterioară față de mușchiul sternocleidomastoidian au etiologie malignă.

Etiologia cea mai frecventă a limfadenopatiilor cervicale o reprezintă infecțiile (tabelul 25.6).

*Tabelul 25.6 – **Etiologia limfadenopatiei cervicale***

Infecții virale
– rubeola
– adenovirusuri
– v. herpes simplex
– infecția urliană
– herpesvirusul uman 6
– v. Epstein Barr
– citomegalvirusul
– v. rujeolic
– v. varicelo-zosterian
Infecții bacteriene
– stafilococul auriu
– streptococul piogen
– streptococul grup B
– anaerobi
– tuberculoza
– infecții cu mycobacterii atipice
– boala zgârieturii de pisică
– sifilisul
– scarlatina
– febra tifoidă
– leptospiroza
– bruceloza
Infecții cu fungi/protozoare
– toxoplasmoza
– histoplasmoza
Altele
– boala Kawasaki

(după: Chesney P.J. – 1994)

Etiologia limfadenopatiei cervicale infecțioase în funcție de vârstă este prezentată în tabelul 25.7.

*Tabelul 25.7 - **Etiologia limfadenopatiei cervicale infecțioase în funcție de vârstă***

Nou-născut
- stafilococul auriu
- streptococul grup B
Sugar
- ca mai sus
- boala Kawasaki
Copil de 1 – 4 ani
- stafilococul auriu
- streptococul piogen
- mycobacterii atipice
Copil de 5 – 15 ani
- bacterii anaerobe
- toxoplasmoza
- boala zgârieturii de pisică
- tuberculoza

(după: Chesney P.J. – 1994)

Manifestări clinice

La copil, majoritatea adenopatiilor cervicale unilaterale determinate de streptococul β-hemolitic grup A sau de stafilococ, apar la copiii în vârstă de 1 – 4 ani, cu istoric de infecție acută de căi respiratorii superioare.

Infecția cu streptococ β-hemolitic de grup A trebuie suspectată când pacientul are leziuni tipice de impetigo pe față sau pe scalp sau în prezența adenitei cervicale dureroase bilaterale.

La sugarul în vârstă de peste 5 săptămâni, streptococul de grup A este agentul etiologic al sindromului „adenită-celulită"; la acești sugari se constată o incidență mare a bacteriemiei asociată cu iritabilitate, febră, celulită facială, otită medie ipsilaterală.

Prezența unei leziuni papulare sau pustuloase distal față de adenopatie sugerează etiologii ca: tularemia, nocardia, actinomicoza, difteria cutanată, boala zgârieturii de pisică.

Cariile dentare și abcesele la acest nivel pot fi asociate cu infecțiile anaerobe.

Infecția cu adenovirusuri asociază conjunctivita cu adenopatia preauriculară.

În boala Kawasaki se constată adenopatie cervicală uni- sau bilaterală.

Adenita cervicală determinată de *M. tuberculosis* și de mycobacteriile atipice evoluează spre fistulizare și supurație; adenita cervicală determinată de *M. tuberculosis* implică ganglioni cervicali (alții decât cei submandibulari) și este asociată de obicei cu anomalii ale radiografiei toracice, cu istoric de expunere la TBC și o reacție la PPD de peste 10 mm *indurație*.

Diagnosticul limfadenitei cervicale infecțioase se face pe baza următoarelor elemente:

Istoric

- vârstă;
- expunere la medicamente (fenitoina);
- manifestări sistemice;
- contact TBC (expunere la tuberculoză);
- prezența în anturaj a animalelor;
- leziuni locale:
  - carii dentare, abcese;
  - impetigo;
  - faringită;
  - conjunctivită;
  - ulcerații, papule;
- ingestia de lapte nepasteurizat;
- istoric de infecții recurente (boala granulomatoasă cronică).

Examen fizic

- numărul și localizarea ganglionilor afectați;
- prezența eritemului, a căldurii, a sensibilității, a limfangitei;
- prezența manifestărilor sistemice:
  - febră;
  - erupție cutanată;
  - limfadenopatie generalizată;
  - hepatosplenomegalie;
- prezența de ulcerații, papule, conjunctivită.

Teste de laborator utile pentru diagnosticul și evaluarea limfadenopatiei cervicale infecțioase:

a) Teste de „rutină”:

- numărătoarea elementelor figurate sangvine (hemograma completă);
- VSH;
- teste hepatice (limfadenopatie generalizată).

b) Culturi și colorație gram:

- faringe (pentru streptococ grup A), conjunctivită, leziuni locale;
- aspirație pe ac fin sau biopsie ganglionară.

Observație: Aspirația pe ac a ganglionilor inflamați trebuie efectuată dacă nu s-a observat nici o ameliorare după 48 de ore de tratament antiinfecțios sau dacă infecția este severă, necesitând terapie parenterală; se va aspira doar din ganglionii cu semne tipice de limfadenită bacteriană acută.

c) Teste cutanate:

- PPD (2 u sau 5 u);
- antigene pentru micobacterii atipice, fungi;

d) Radiografii

- torace, dinți, mandibulă;
- tomografia computerizată a regiunii;

e) Determinarea titrurilor de anticorpi față de:

- HIV (anticorpi, antigen);
- ASLO;
- VDRL;
- *Toxoplasma gondii;*
- v. Epstein-Barr;
- citomegalvirus

f) Examene histopatologice:

- biopsie excizională sau parțială a ganglionilor implicați.

Biopsia ganglionară excizională este indicată în următoarele situații:

- lipsa diagnosticului după 2 săptămâni de investigații;
- ganglioni duri, fără semne inflamatorii;
- ganglioni aderenți la structurile adiacente (cu localizare posterior față de mușchiul sternocleidomastoidian), limfadenopatia la copilul mare (incidență crescută a limfoamelor).

Tratamentul limfadenitei cervicale bacteriene acute cuprinde:

Tratament simptomatic:

- identificarea focarului primar;
- aplicare de comprese calde și umede;
- tratament analgezic (dacă este necesar);
- incizie și drenaj în cazul supurației ganglionare;

Tratament antimicrobian:

a) Suspiciunea etiologiei: stafilococ/streptococ grup A și B:

- celulită/adenopatie de mari dimensiuni;
- manifestări sistemice severe;
- nou-născut;
  - nafcilină/oxacilină 150 mg/kg/zi sau cefazolină 150 mg/kg/zi, IV, după aspirație ganglionară;
- în prezența supurației:
  - antibiotice IV, ca mai sus + incizie și drenaj;

– în absența manifestărilor sistemice severe, a celulitei sau a supurației, tratament empiric cu:

- dicloxacilină 25 mg/kg/zi PO sau
- cefalexină 50 mg/kg/zi PO sau
- clindamicină 30 mg/kg/zi PO sau
- amoxicilină/clavulanat 30–45 mg/kg/zi PO sau
- eritromicină 40 mg/kg/zi PO

(a se vedea și: „Infecția stafilococică", „Infecția cu streptococ grup A", „Faringoamigdalita").

b) Suspiciune de infecție anaerobă (focar dentar sau periodontal)

- penicilină V 50 mg/kg/zi PO sau
- clindamicină 30 mg/kg/zi PO sau
- antibioticele de mai sus în administrare IV, în cazul manifestărilor sistemice severe
- penicilină G 50.000 U/kg/zi IV sau
- penicilină V 50 mg/kg/zi PO sau
- cefalexină 50 mg/kg/zi PO sau
- eritromicină 40 mg/kg/zi PO

c) Infecție cu streptococ grup B la sugar (asociată adesea cu bacteriemie)

- penicilina G 50.000 U/kg/zi IV

d) Infecții cu mycobacterii atipice

- claritromicină 15 mg/kg/zi sau
- rifampicină 10–20 mg/kg/zi

e) Boala zgârieturii de pisică

- rifampicină sau
- ciprofloxacină 20–30 mg./kg/zi (nu se recomandă sub 18 ani) sau
- trimetoprim-sulfametoxazol 10 mg/kg/zi TMP

f) Tuberculoza (vezi „Infecția tuberculoasă" în capitolul 19)

Observații. Terapia parenterală se recomandă în următoarele situații:

- nou-născut;
- celulită/supurație;
- limfadenopatie de dimensiuni importante;
- prezența manifestărilor sistemice severe.

Durata tratamentului:

– Tratamentul antiinfecțios va continua încă 5 zile după dispariția semnelor inflamatorii locale și a semnelor de toxicitate sistemică;

– După incizie și drenaj se va continua cel puțin 5–7 zile de la rezolvarea procesului acut;

– În general nu se consideră utilă o durată a antibioterapiei de peste 10–14 zile.

Evoluția sub tratament antiinfecțios:

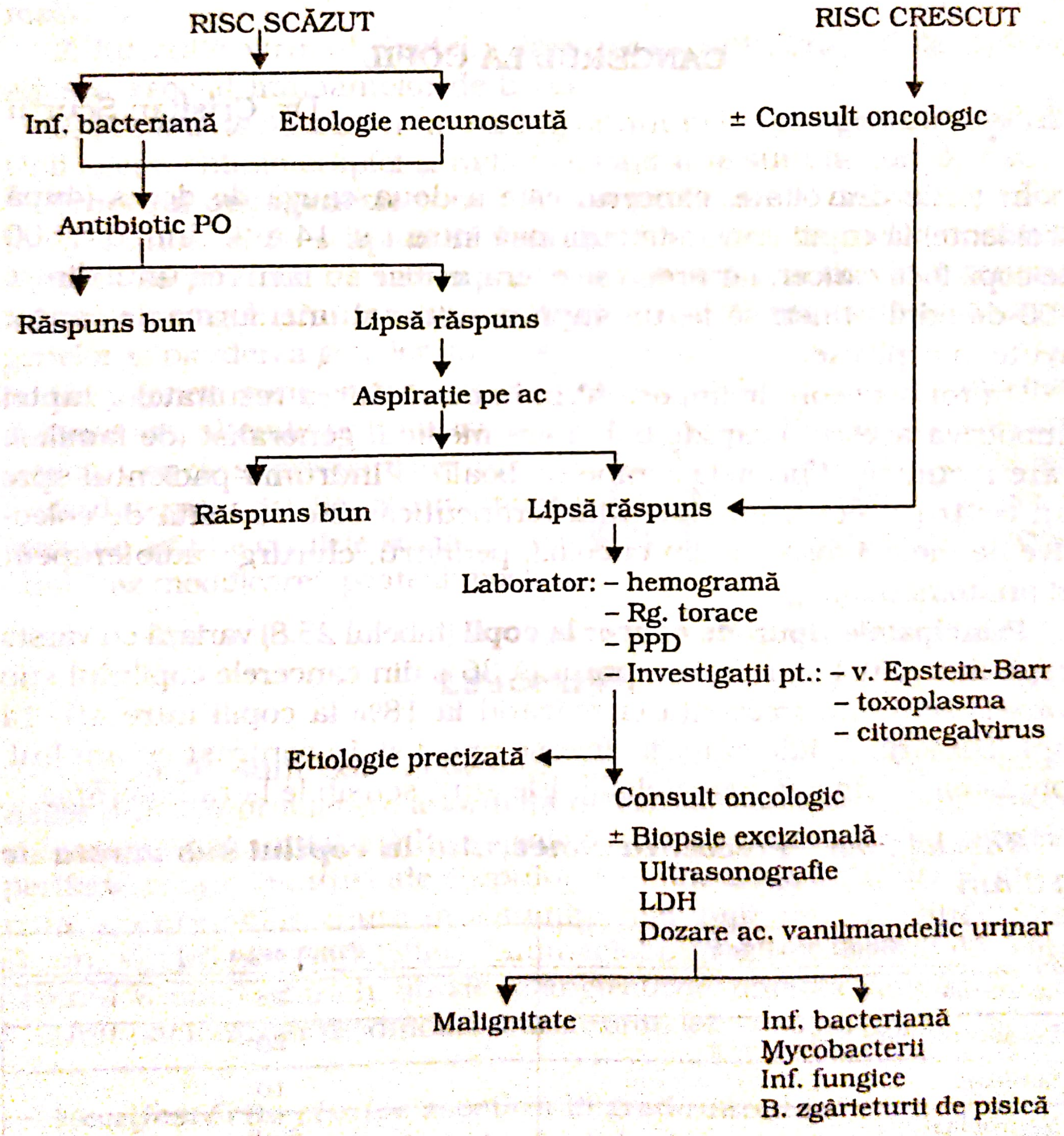
- La 48–72 de ore de la inițierea tratamentului se produce scăderea febrei și diminuarea semnelor inflamatorii;

- Lipsa de răspuns trebuie să conducă la reevaluarea cazului, eventual la efectuarea aspirației pe ac fin;

- Regresia totală a adenopatiei se produce în 4–6 săptămâni.

Abordarea pacientului cu limfadenopatie cervicală poate fi schematizată astfel:

Figura 25.5 – ***Algoritm pentru evaluarea pacientului cu limfadenopatie cervicală***


RISC SCĂZUT
RISC CRESCUT
Inf. bacteriană
Etiologie necunoscută
± Consult oncologic
Antibiotic PO
Răspuns bun
Lipsă răspuns
Aspirație pe ac
Răspuns bun
Lipsă răspuns
Laborator: – hemogramă
– Rg. torace
– PPD
– Investigații pt.: – v. Epstein-Barr
– toxoplasma
– citomegalvirus
Etiologie precizată
Consult oncologic
± Biopsie excizională
Ultrasonografie
LDH
Dozare ac. vanilmandelic urinar
Malignitate
Inf. bacteriană
Mycobacterii
Inf. fungice
B. zgârieturii de pisică

(după: Berman S. – 1996)

Bibliografie:

1. Berman S. – *Pediatric Decision Making*, ed. a 3-a, Mosby, 368–370, 1996.

2. Butler K.M., Baxer C.J. – *Cervical Lymphadenitis*, în: Feigin R.J., Cherry J.C., *Textbook of Pediatric Infections Diseases*, ed. a 3-a, W.B. Saunders Co., 220–230, 1992.

3. Chesney P.J. – *Cervical Adenopathy*, în: *Pediatrics in Review*, 15, 7, 276–285, 1994.

4. Lane A.P., Nuss R. – *Generalized Lymphadenopathy/Regional Lymphadenopathy*, în: Nathan D., Oski F. (eds.), *Haematology of Infancy and Childhood*, ed. a 4-a, W.B. Saunders Co., 1345–1348, 1992.

CANCERUL LA COPIL

Dr. Cristian Scurtu

În țările dezvoltate, cancerul este a doua cauză de deces (după accidente) la copiii cu vârsta cuprinsă între 1 și 14 ani. Unul din 600 de copii face cancer, iar progresele terapeutice au făcut ca unul dintre 100 de adulți tineri să fie un supraviețuitor al unei forme de cancer avute în copilărie.

Un rol deosebit de important în îmbunătățirea rezultatelor luptei împotriva acestui grup de boli îl are medicul generalist (de familie), care recunoaște primele semne de boală și îndrumă pacientul spre un centru specializat. Conduita terapeutică este stabilită de colective de medici formate din oncolog, pediatru, chirurg, radioterapeut și anatomopatolog.

Principalele tipuri de cancer la copil (tabelul 25.8) variază cu vârsta copilului. Astfel, leucemia reprezintă 36% din cancerele copilului sub vârsta de 5 ani, frecvența ei scăzând la 18% la copiii între 10–14 ani. Tumorile solide sunt de diverse tipuri și, în contrast cu adultul, predomină originea neepitelială. Ele sunt sensibile la radioterapie.

Tabelul 25.8 – ***Frecvența cancerului la copilul sub vârsta de 15 ani***

Boala malignă	Frecvența (%)
Leucemia	35
Tumori primare SNC	20
Limfoame	10
Neuroblastom	6–8
Nefroblastom	6–8

Boala malignă	Frecvența (%)
Sarcoame țesuturi moi	5
Sarcoame osoase	4
Tumori oculare	2,5
Tumori hepatice	1,3
Alte tumori	7,4

Etiologia cancerului la copil este necunoscută. Se recunosc o serie de factori predispozanți:

1. *Factorii genetici:* 40% din retinoblastoame și 20% din nefroblastoame sunt ereditare, iar la pacienții cu trisomie 21 (sindromul Down), incidența leucemiei este de 15 ori mai mare decât la populația normală.

2. *Infecțiile:* virusul Epstein-Barr are ca țintă limfocitele B, fiind adesea asociat limfoamelor de tip B.

3. *Factorii de mediu* au un rol important în carcinogeneza la adult. Unii agenți chimioterapici și radiațiile ionizante sunt factori de risc.

Procesul oncogenetic constă într-o proliferare și dezvoltare anormală a unor celule scăpate de sub controlul mecanismelor normale. Aceasta se produce ca urmare a unor alterări genetice în interiorul celulelor maligne. Cauzele transformării maligne sunt activarea oncogenelor și pierderea genelor supresoare ale tumorilor.

Oncogenele sunt protooncogene (gene normale de reglare) anormal activate sau alterate prin translocații, mutații punctiforme, amplificare genică. Genele supresoare ale tumorilor inhibă creșterea celulară și pot fi pierdute prin deleție, recombinare și mutații punctiforme. Ele pot fi pierdute atât de celulele somatice, cât și de celulele germinale. În acest ultim caz modificarea poate fi moștenită.

Leucemiile

Leucemiile sunt boli maligne de etiologie necunoscută, caracterizate printr-o proliferare anormală de celule hematopoietice. Procesul interesează inițial măduva osoasă, ulterior fiind invadat sângele periferic și alte țesuturi ale corpului. S-a remarcat o incidență crescută a leucemiilor acute în anumite boli genetice, ca: sindromul Down, sindromul Klinefelter, gammaglobulinemia congenitală, sindromul Wiskott-Aldrich, ataxie-telangiectazie, anemia Fanconi.

Unii pacienți au modificări cromozomiale.

Manifestările clinice asociază în grade variabile:

a) sindromul de insuficiență medulară: anemie, infecții, manifestări hemoragice (echimoze, purpură, epistaxis etc.);

b) sindromul tumoral: limfadenopatie, hepatosplenomegalie, atingeri osoase, atingeri neuromeningiene, atingeri amigdaliene, atingerea organelor genitale, hiperuricemie, atingeri gingivale; sindromul tumoral este mai important în leucemiile acute limfoblastice comparativ cu cele nelimfoblastice;

c) manifestări particulare: sindromul de coagulare diseminată intravasculară, în leucemiile premielocitare.

Examene de laborator

Hemograma evidențiază anemia, trombocitopenia și modificările seriei leucocitare. Numărul leucocitelor poate fi scăzut, normal sau crescut (chiar peste 100.000/mm^3). Leucocitele normale pot fi înlocuite parțial sau total cu celule blastice atipice, caracteristice tipului de leucemie.

Aspiratul medular (biopsie osoasă, în caz de măduvă săracă) este esențial pentru stabilirea diagnosticului de leucemie, celulele blastice atipice constituind adesea 70–100% din celulele găsite în măduvă.

Tabelul 25.9 – ***Clasificarea leucemiilor copilului***

Leucemii acute	Limfoblastică (LAL) = 75%
	Nonlimfoblastică (Mieloidă) = 20%
	Mixte = 2%
Leucemii cronice 3%	Leucemia mieloidă cronică juvenilă
	Leucemia mieloidă cronică tip adult (cu cromozom Philadelphia)

Clasificarea leucemiilor (tabelul 25.9) se face pe baza caracteristicilor morfologice (clasificarea FAB: French-American-British), citochimice, imunologice, citogenetice și moleculare. Conform clasificării FAB, leucemiile limfoblastice au 3 subtipuri (L_1, L_2 și L_3), iar cele nonlimfoblastice au 8 subtipuri (M_0 = cu minimă diferențiere mieloidă, M_1 = cu mieloblaștie slab diferențiați, M_2 = leucemie mieloblastică cu diferențiere, M_3 = leucemie acută promielocitară, M_4 = leucemie acută mielomonocitară, M_5 = leucemie acută monocitară, M_6 = eritroleucemia, M_7 = leucemia megakarioblastică).

Studiul imunologic (determinarea tipului de molecule antigenice, denumite clase de diferențiere, de pe suprafața leucocitelor) permite stabilirea liniei celulare (B sau T) în cazul leucemiilor acute limfoblastice și ajută la stabilirea subtipului leucemiilor nonlimfoblastice. Examenul citogenetic este foarte important, deoarece anomaliile citogenetice găsite la pacienții cu leucemii au o semnificație prognostică.

Tratamentul leucemiilor acute are trei componente:

Tratamentul suportiv medical (tratamentul infecțiilor supraadăugate, corectarea anemiei cu transfuzii de masă eritrocitară, administrarea de trombocite, corectarea tulburărilor hidroelectrolitice, administrarea de factori de creștere a coloniilor de granulocite etc.):

Tratamentul suportiv psihologic.

Tratamentul specific este în funcție de tipul leucemiei. În LAL, tratamentul specific are următoarele etape:

a) Tratamentul de inducere a remisiunii (prednison 40–60 mg/m^2/zi x 4 săptămâni, vincristine 1,5 mg/m^2, o dată pe săptămână x 4 administrări; L-asparaginaza 10.000 UI/m^2/zi x 9 administrări și, în formele severe, daunoblastine sau adriamicine 30 mg/m^2, o dată pe săptămână x 4 săptămâni) urmărește eradicarea celulelor tumorale. Un copil în remisiune este clinic normal, iar în aspiratul medular pot persista cel mult 5% celule blastice atipice.

b) Tratamentul de consolidare (intensificare) este asemănător cu tratamentul de inducere a remisiunii, dar utilizează alte medicamente din aceleași clase pentru a evita apariția rezistenței (exemplu: în loc de prednison, dexametazon, care pătrunde mai bine în SNC; în loc de vincristine, eldisine; în loc de daunoblastine, adriamicine).

c) Tratamentul de întreținere are rol de a menține remisiunea în primii 2–3 ani, când riscul de recădere este mai mare. Se administrează Methotrexate 25 mg/m^2, PO, o dată pe săptămână, și purinethol 50–75 mg/m^2/PO, zilnic.

d) Reinducțiile (de obicei în număr de 12) constau în administrarea de vincristine 1,5 mg/m^2 x zi, și prednison 40 mg/m^2/zi x 7 zile, o dată pe lună în timpul tratamentului de întreținere, pe care îl consolidează.

e) Tratamentul profilactic sau curativ al atingerilor SNC este necesar deoarece chimioterapicele administrate pe cale sistemică nu pătrund sau pătrund insuficient în SNC. Se preferă administrarea intrarahidiană triplă, asociind methotrexate 8–15 mg, cytosin-arabinosid 30–70 mg și hidrocortizon acetat 15–20 mg. Pentru cei cu atingere SNC sau cu risc mare de recădere, se recomandă iradierea craniospinală cu 18–24 Gy.

Intensitatea tratamentului este în funcție de gravitatea formei de leucemie stabilită prin studiul factorilor de prognostic (tabelul 25.10).

Tabelul 25.10 – ***Factorii de prognostic în LAL***

Factori de prognostic	**Prognostic bun**	**Prognostic prost**
Vârsta	2–7 ani	Sub 1 an și peste 15 ani
Sexul	feminin	masculin
Sindrom tumoral	absent sau mic	important
Număr leucocite	$\leq$25.000/mm^3	$\geq$50.000/mm^3

Factori de prognostic	Prognostic bun	Prognostic prost
Atingere: – SNC – Testiculară	absente	prezente
Tip morfologic	L_1	L_2, L_3
Imunofenotipaj	CD_{10} (+) (CALLA +)	Imunofenotip T
Cariotip	fără anomalii de structură, fără hipoploidie, fără tetraploidie	translocații (9,22 și 4,11); hipoploidie, tetraploidie

În funcție de acești factori de prognostic, leucemiile acute limfoblastice pot avea risc mic, risc intermediar sau risc mare de recădere.

Cu tratamentul actual, supraviețuirea a ajuns la 10 ani de la debut în peste 70% din cazuri. În caz de recădere (hematologică, SNC, testiculară), se efectuează tratament conform unor protocoale speciale, mergând până la transplant de măduvă. Răspunsul la tratament după recădere variază cu momentul în care s-a produs aceasta. Răspund bine la tratament cei cu recăderi tardive (după cel puțin 18 luni de la debut). Cei cu recăderi precoce nu răspund la tratament sau, dacă răspund, fac ulterior o nouă recădere.

Tratamentul specific al leucemiilor nelimfoblastice acute se face cu cytosar, antracicline (daunoblastine, adriamicine), purinethol, dar procentul supraviețuirilor este mai mic decât în leucemiile limfoblastice acute. Pentru a mări șansa de supraviețuire, mulți autori recomandă transplantul de măduvă după obținerea primei remisiuni.

Limfoamele

Limfomul Hodgkin este mai frecvent la băieți și afectează cu predilecție copilul mare (peste 15 ani).

Clinic, apar grupe de ganglioni limfatici măriți în volum, nedureroși. Cel mai frecvent afectați sunt ganglionii cervicali (60–80% din cazuri), în asociere cu lărgirea mediastinului. Splenomegalia, cu sau fără hepatomegalie, este mai rară. În 30% din cazuri copilul prezintă și manifestări sistemice: febră, anorexie, fatigabilitate, transpirații nocturne, scădere în greutate, prurit.

Diagnosticul este stabilit prin biopsie ganglionară (prezența celulelor Reed-Sternberg, înconjurate de celule inflamatorii aparent benigne).

Tratamentul este efectuat în funcție de stadiul bolii (stadializare conform clasificării Ann-Arbor). Se efectuează iradierea (15–25 Gy) a zonelor afectate și chimioterapie tip ABVD (doxorubicine 25 mg/m^2, bleomycine 10 U/m^2, vinblastine 6 mg/m^2, dacarbazine 375 mg/m^2, în zilele 1, 15) x 6 cure, sau MOPP (nitrogen mustard 6 mg/m^2, vincristine 1,4 mg/m^2, ambele în zilele 1 și 8, procarbazine 100 mg/m^2 și prednison 40 mg/m^2, zilnic x 14 zile, alternând cu ABVD (x 6 cure, în total).

Supraviețuirea este excelentă, fiind de 80% la 5 ani, pentru toate stadiile.

Limfomul non-Hodgkin rezultă din proliferarea celulelor de linie limfocitară sau histiocitară. Este mai frecvent la băieți. Îi afectează cu predilecție pe copiii cu vârsta între 5 și 15 ani. Se deosebește de limfoamele non-Hodgkin ale adultului prin următoarele:

- predomină formele extranodale;
- pot fi atât cu celule T, cât și cu celule B;
- au o mare agresivitate, invadând măduva și/sau SNC;
- rareori au histologie nodulară.

În tabelul 25.11 este prezentată clasificarea histologică, localizarea și frecvența diferitelor forme de limfom non-Hodgkin la copil.

Tabelul 25.11 – ***Clasificarea histologică, localizarea și frecvența limfoamelor non-Hodgkin la copil (Murphy)***

Tip histologic	**Localizare**	**Frecvență (%)**
Limfom malign limfoblastic	mediastin anterior (± revărsat pleural)	30–35
Limfom malign mic neclivat (difuz, nediferențial), de obicei tip Burkitt	abdomen	40–50
Limfom malign cu celule mari (limfom histiocitic)	abdomen mediastin (± revărsat pleural) piele SNC ganglioni limfatici testiculi	15–20

În cazul atingerii mediastinale se poate produce sindromul de venă cavă superioară și este frecventă invadarea pleurei, a măduvei osoase și a SNC.

Revărsatele pericardice pot determina tamponament cardiac.

În localizarea abdominală, **manifestările clinice** sunt: dureri abdominale, vărsături, diaree, mărirea de volum a abdomenului, invaginație (cea mai frecventă cauză de invaginație la copilul sub 6 ani), peritonită, ascită.

Diagnosticul este stabilit prin examenul lichidului de ascită sau al lichidului pleural, prin aspirat medular sau prin biopsie.

Stadializarea se face conform clasificării Murphy (tabelul 25.11).

Tratamentul este chimioterapic, utilizând asociații complexe de citostatice (exemplu, protocol LMB 89 pentru limfoamele abdominale și protocoalele LMT 89 sau LSA 2-L_2 pentru limfoamele toracale).

Supraviețuirea atinge 80–90% în stadiile I-II și 50–60% în stadiile III–IV.

Neuroblastomul

Neuroblastomul își are originea în celulele crestei neurale din care se formează medulosuprarenala și ganglionii simpatici. În 75% din cazuri apare la copiii cu vârsta sub 4 ani. În mod obișnuit se manifestă prin apariția unei formațiuni tumorale pe lanțul simpatic sau la nivelul suprarenalei; 75% din bolnavi au metastaze în momentul diagnosticului, în unele cazuri neputându-se găsi tumoarea primară.

Se descriu mai multe **moduri de debut:**

– febră, paloare, vărsături, modificarea stării generale;

– apariția unei mase tumorale abdominale, adesea asociată cu simptomele de mai sus;

– manifestări de compresie a structurilor din vecinătate (de exemplu: paraplegie în tumorile în bisac);

– dureri osoase intense, copilul refuzând să meargă; apariția de formațiuni nodulare craniene, proptoză și echimoze periorbitale;

– limfadenopatii;

– rareori diaree cronică, ca urmare a secreției de peptide vasoactive intestinale, foarte rar opsoclonii și ataxie.

La nou-născut se descriu mai multe forme: metastaze extensive hepatice, noduli subcutanați, invadarea măduvei osoase, hemoragie masivă intratumorală, hidrops fetal și/sau eritroblastoza fetală. Este posibilă descoperirea tumorii prenatal, la un examen ecografic.

Diagnosticul este stabilit prin biopsie și aspirat medular. Prezența unor markeri tumorali (creșterea excreției de catecolamine urinare, creșterea feritinei serice și a lacticdehidrogenazei serice) susțin diagnosticul.

Amplificarea oncogenei N-myc în celulele tumorale este asociată cu un prognostic prost.

Există mai multe sisteme de stadializare, dar în esență se consideră în stadiile I și II tumorile care nu depășesc linia mediană, în stadiul III tumorile care depășesc linia mediană, în stadiul IV tumorile cu metastaze limfatice, osoase, în măduva osoasă, hepatice și tegumentare, în stadiul IV S tumorile la copiii sub 1 an cu diseminare hepatică, cutanată și/sau măduvă osoasă.

Tratamentul este chirurgical, chimioterapic (de exemplu: asocierea vincristinei cu ciclofosfamida și adriamicin) și radioterapic. În cazurile cu risc mare se recurge la chimioterapie urmată de iradiere corporală totală și transplant de măduvă. Supraviețuirea poate atinge 85–35% în cazurile cu risc mic, dar nu depășește 30% în cazurile cu risc mare.

Nefroblastomul

Tumoarea Wilms este cea mai comună tumoare renală, are o repartiție egală pe sexe și o incidență maximă la vârsta de 3–4 ani. În 12–13% din cazuri sunt asociate anomalii congenitale (aniridie, hemihipertrofie, sindrom Beckwith-Wiedemann și anomalii de tract genito-urinar). În majoritatea cazurilor, formațiunea abdominală este descoperită de părinți sau de medic. Hematuria și hipertensiunea sunt modalități de debut mai rare. Diagnosticul este stabilit de obicei prin ecografie sau tomografie abdominală. Există două atitudini diferite în **diagnosticul** și **tratamentul** acestei tumori:

– europenii (protocol SIOP 93 încep tratamentul chimioterapic numai pe baza diagnosticului stabilit prin mijloace imagistice, scăzând astfel riscul chirurgical și riscul ruperii tumorii; urmează actul chirurgical cu stadializare și tratament chimioterapic postoperator (actinomicina D, vincristin și epirubicin) ± radioterapie;

– nord-americanii (protocol NWTS) încep tratamentul cu extirparea tumorii, apoi chimioterapie ± radioterapie.

Prognosticul este foarte bun, supraviețuirile depășind 80% la 5–10 ani de la diagnostic.

Tumorile de țesuturi moi

Cel mai frecvent este **rabdomiosarcomul**, ale cărui manifestări variază cu localizarea (în 30% din cazuri la nivelul extremității cefalice, 23% afectează extremitățile, 18% tractul genito-urinar și 8% trunchiul). Supraviețuirea variază de la 10–20% pentru stadiul IV, la 80% pentru stadiile I și II.

Tumorile osoase

Osteosarcomul este localizat în 50% din cazuri în 1/3 inferioară a femurului sau în 1/3 superioară a tibiei.

Diagnosticul este stabilit prin biopsie. Metastazele la distanță sunt în special la nivel pulmonar.

Tratamentul este chirurgical (rezecție cu protezare) și chimioterapic (doze mari de methotrexat pre- și postoperator, cisplatin, adriamicina și bleomicina).

În formele fără metastaze supraviețuirea la 5 ani este de 55–85%.

Sarcomul Ewing este adesea confundat cu osteomielita. Poate afecta extremitățile inferioare (44%), pelvisul (24%), extremitățile superioare (17%) și trunchiul (15%). Principalele metastaze la distanță sunt cele pulmonare, osoase și în măduva osoasă. *Tratamentul* este complex: chirurgical, chimioterapic și radioterapic. Supraviețuirea la 5 ani este de 20–75%.

Hepatoblastomul

Acesta se prezintă în mod obișnuit ca o masă tumorală hepatică nedureroasă. Creșterea importantă a α-fetoproteinei serice sugerează **diagnosticul**. **Prognosticul** este favorabil în tumorile rezecabile, fără metastaze. Chimioterapia intensă poate micșora tumorile inițial inoperabile.

Teratoamele

Teratoamele au localizare sacrococcigiană, ovariană, testiculară și mediastinală. Teratoamele maligne sunt adesea asociate cu creșterea marcată a nivelului α-fetoproteinei serice. **Tratamentul** este chirurgical și chimioterapic (cisplatin, bleomycine).

Tumorile sistemului nervos central

Tumorile SNC reprezintă cea mai comună formă de cancer la copil, după leucemii. Manifestările clinice sunt în funcție de localizarea și de mărimea tumorii; 40% din tumorile cerebrale sunt localizate la nivelul cerebelului, 15% sunt localizate în alte zone ale fosei posterioare, 15% sunt supraselare (craniofaringioame, glioame optice, glioame de hipotalamus), alte localizări fiind la nivelul emisferelor cerebrale, ventriculilor și al meningelor. În 80% din cazuri celula neoplazică este glială. Următoarele **manifestări clinice** sunt întâlnite în tumorile cerebrale la copil:

– semne și simptome datorate creșterii presiunii intracraniene (cefalee, vărsături matinale, somnolență, stupoare, papiledem evidențiat la examenul fundului de ochi);

– semne și simptome de invadare a structurilor fosei posterioare (ataxie, incoordonare, tremurătură intențională, paralizii de nervi cranieni);

– atingeri endocrine (diabet insipid, insuficiența creșterii, anorexia severă);

– convulsii.

Diagnosticul este stabilit prin tomografie computerizată și rezonanță magnetică (la sugari poate fi utilizată și ecografia transfontanelară). **Tratamentul** este chirurgical, radioterapic și chimioterapic.

Retinoblastomul

Retinoblastomul este cel mai adesea descoperit de părinți, care observă un reflex pupilar albicios („ochi de pisică"). Mai rar se constată strabism, manifestări inflamatorii ale ochiului afectat, scăderea acuității vizuale, exoftalmie. Examenul oftalmologic (oftalmolog cu experiență), tomografia computerizată sau rezonanța magnetică permit stabilirea diagnosticului și a extinderii tumorale.

Bibliografie:

1. Fernbach D., Vietti T. – *Clinical Pediatric Oncology*, Mosby Year Book, 1991.

2. Lanzkovsky P. – *Manual of Pediatric Hematology and Oncology*, Churchill Livingstone, 437–451, 1995.

3. Lemerle J., Valayer J. – *Cancer de l'enfant*, Flammarion Medicine Sciences, Paris, 1989.

4. Pizzo P.A., Poplack D.G. – *Principles and Practice of Pediatric Oncology*, J.B. Lippincot, 1993.

5. Robinson M.J., Phelan P.D. – *Practical Pedriatics*, 363–371, 1990.

6. William M.C. – *Neoplastic Diseases and Tumors*, în: *Nelson Textbook of Pediatrics*, R.E. Behrman, R.M. Kliegman, A.M. Arvin (eds.), W.B. Saunders Co., 1442–1479, 1996.

26

BOLILE METABOLICE

ERORI ÎNNĂSCUTE DE METABOLISM
(EREDOPATII METABOLICE)

Dr. Doinița Sfrijan

Definiția și importanța problemei

Termenul de erori înnăscute de metabolism a fost introdus de Garrod în 1908. Sub această denumire este reunită o patologie foarte diversă, consecutivă unor abateri de la desfășurarea normală a diferitelor procese metabolice ale numeroaselor substanțe din organism (aminoacizi, hidrocarbonate, lipide, pigmenți, săruri minerale, vitamine).

Erorile înnăscute de metabolism sunt rare ca entități individuale, dar împreună realizează un grup variat de afecțiuni recunoscute până în prezent într-un număr de peste 700 de boli și sindroame.

Aceste afecțiuni au origine genetică, cu mod de transmitere în general autosomal-recesiv și, într-un număr redus de cazuri, recesiv X-linkat.

Bolile metabolice ereditare sunt *enzimopatii;* ele sunt produse fie printr-un deficit al enzimelor catalizatoare, fie prin cel al enzimelor care asigură transportul substanțelor biologice.

Deficitul enzimatic duce la acumularea în exces a unor precursori/metaboliți toxici pentru organism sau la insuficiența producerii unor substanțe necesare în metabolismul normal.

Defectele de transport enzimatic afectează absorbția intestinală a diferitelor componente ale dietei, filtrarea glomerulară, reabsorbția tubulară renală și prin aceasta alterează dispoziția diferiților constituenți biologici la nivelul macro- și microorganismului (celular).

Diagnosticul erorilor înnăscute de metabolism este important din următoarele motive:

- Unele (fenilcetonuria, galactozemia) beneficiază de tratament specific și deci copiii cu aceste afecțiuni au șanse crescute de supraviețuire;
- Diagnosticul tardiv antrenează sechele neurologice ireversibile;
- Pentru părinți și rude, diagnosticul este necesar în aplicarea sfatului genetic;
- Nașterea unui copil bolnav poate fi prevenită prin contracepție.

Astăzi, screening-ul neonatal este universal acceptat pentru fenilcetonurile și hipotiroidism.

În unele țări este perfecționat screening-ul pentru galactozemie, homocistinurie, boala urinilor cu miros de sirop de arțar.

În prezent, se discută programe de screening pentru fibroza chistică și distrofia musculară progresivă Duchenne.

În țările dezvoltate din punct de vedere economic este posibil diagnosticul prenatal în aproximativ 100 de boli metabolice genetice prin demonstrarea defectului enzimatic primar în țesutul fetal, ca și prin evidențierea acumulării metaboliților sau produșilor de stocaj macromoleculari în lichidul amniotic sau în celulele fetale (exemplu: fenilcetonuria, galactozemia, boli de stocaj lizozomiale etc.).

Tehnologiile avansate de studiu precoce al ADN-ului fetal (săptămâna a 10-a) tind să înlocuiască diagnosticul prenatal al erorilor înnăscute de metabolism prin amniocenteză.

Prezentare clinică

De regulă, copilul purtător al unei erori înnăscute de metabolism este născut la termen, cu greutate normală și se prezintă bine în primele zile de viață. Această perioadă asimptomatică precoce se datorează următorilor factori:

- Fătul crește rapid, iar aminoacizii sunt folosiți predominant pentru sinteza proteică; căile de degradare ale aminoacizilor și ciclul ureei joacă un rol puțin important în viața inatrauterină;
- Placenta hemodializează fătul, oprind metaboliții toxici care s-ar putea acumula în sânge;
- Fătul nu este încă în contact cu substanțele din dietă care ar putea fi toxice (exemplu: fructoza, în intoleranța ereditară la fructoză; lactoza, în intoleranța ereditară la lactoză).

Există doi factori care conduc la instalarea semnelor clinice după o perioadă inițială de bine:

- Distrugerea masivă de proteine care caracterizează primele zile de viață, producând o mare cantitate de aminoacizi; un blocaj în calea de degradare a acestora poate deveni manifest în acest moment;
- Începerea alimentației, care expune copilul la diferiți constituenți ce pot fi toxici (lactoză, galactoză, fructoză etc.).

Când suspectăm o boală metabolică?

Anamneza are un rol decisiv.

Întrebările adresate mamei/familiei unui copil suspectat de o eroare înnăscută de metabolism trebuie să se refere la:

1. Există istoric familial de boală metabolică, copil născut mort sau consanguinitate?
2. A existat un interval liber între momentul nașterii și apariția primelor semne de boală?
3. Ce tip de alimentație a primit inițial copilul?

Apariția unei diarei cronice cu debut de la naștere la un copil alimentat natural aduce suspiciunea unei intoleranțe ereditare la lactoză; apariția mai tardivă a simptomatologiei la un copil la care s-a trecut de la alimentația naturală la cea artificială sau mixtă (exemplu: introducerea zahărului în alimentație) sau după administrarea unor medicamente ce conțin zahăr, fac probabilă intoleranța ereditară la fructoză sau zaharoză;

4. S-a produs vreo modificare în alimentație, în ceea ce privește conținutul în proteine, grăsimi sau hidrocarbonate?
5. A intervenit ceva care ar putea precipita declanșarea unei boli metabolice: infecție, post prelungit, intervenție chirurgicală (toate reprezentând stresuri catabolice)?
6. A beneficiat copilul de aportul PO sau IV de glucoză, cu reapariția simptomatologiei după reluarea meselor lactate?

Îmbunătățirea condiției clinice a unui copil după administrarea de soluții glucozate PO sau IV, cu recurența simptomelor la reintroducerea laptelui integral în alimentație sugerează posibilitatea unei eredopatii metabolice.

O dată suspectată o eroare înnăscută de metabolism sau în cazul în care copilul este grav bolnav, se impune (acolo unde există) transferul acestuia într-un centru medical specializat în diagnosticul și urmărirea bolilor metabolice.

Semne clinice și tulburări biochimice sugestive pentru o boală metabolică

1. Vărsături persistente sau intermitente, în special în asociere cu schimbările de alimentație.
2. Falimentul creșterii.
3. Anomalii neurologice: deprimarea senzoriului, convulsii, anomalii ale tonusului muscular, absența sau pierderea rapidă a reflexelor arhaice.
4. Anomalii funcționale hepatice, inclusiv insuficiența hepatică acută.
5. Acidoza (metabolică).
6. Miros anormal al sudorii și urinii (exemplu: de picioare transpirate în acidemia izovalerică sau miros de sirop de arțar în leucinoză etc.).

7. Hipoglicemie.

8. Neutropenie și/sau trombocitopenie (exemplu: în acidemia propionică și metilmalonică).

9. Deshidratare hiponatremică, cu sau fără ambiguități genitale.

10. Semne mai puțin obișnuite: diaree, hipotermie, păr anormal, cardiomegalie și insuficiență cardiacă, cataractă.

Testele de laborator ce trebuie efectuate când se suspectează o boală metabolică:

Urină:

- pH, cetone, cetoacizi;
- substanțe reducătoare non-glucoză, folosind clinistix și clinitest; reacția cu perclorură ferică folosind phenistix;
- electroforeza/cromotografia aminoacizilor.

Sânge:

- hemogramă;
- glicemie, proteinemie, electroforeza proteinelor, uree, creatinină, acid uric, transaminaze, bilirubinemie, ionogramă;
- Astrup;
- amoniemie;
- aminoacizi plasmatici;
- lactat și piruvat (dacă acidoza e prezentă).

Erori înnăscute de metabolism la nou-născut

Fenilcetonuria (oligofrenia fenilpiruvică, boala Fölling) este o tulburare metabolică ereditară a fenilalaninei determinată de absența sau de lipsa de activitate a fenilalaninhidroxilazei, enzimă care transformă fenilalanina în tirozină.

Boala se transmite autosomal-recesiv și are o incidență de 1/10.000 de nașteri vii.

Clinic, copilul este normal la naștere, uneori și în primele săptămâni sau luni de viață, dar tratamentul instituit cât mai precoce după naștere este absolut necesar pentru prevenirea retardului mental.

O dată manifestă, boala se caracaterizează prin:

- retard mintal (QI<50%) progresiv;
- tulburări neurologice: rigiditate, hipertonie, convulsii;
- falimentul creșterii;
- păr blond, depigmentat, ochi albaștri-deschis;
- piele uscată, aspră, cu tendință la eczemă;
- vărsături persistente/recurente;
- urini și sudoare cu miros caracteristic (de șoarece).

Diagnosticul pozitiv se stabilește prin testul Guthrie (test de inhibiție bacteriană). Acesta se practică ca test-screening pentru depistarea nou-născuților cu nivel crescut de fenilalanină serică. Se recoltează câteva picături de sânge capilar care se absorb pe o hârtie de filtru.

Într-un mediu de cultură în care se află *Bacillus subtilis* și o substanță inhibitoare a dezvoltării sale, se pune rondela de hârtie de filtru impregnată cu sângele nou-născutului; dacă *B. subtilis* se dezvoltă, înseamnă că nou-născutul respectiv are o concentrație serică crescută de fenilalanină; creșterea microbiană este direct proporțională cu concentrația fenilalaninei din picătura de sânge.

Pentru evitarea rezultatelor fals-negative, recoltarea sângelui se va face după vârsta de 3 zile la nou-născutul la termen și până la 14 zile la prematur (la naștere nivelul seric al fenilalaninei este normal și crește lent în următoarele zile); este de preferat ca recoltarea să se facă după administrarea unei mese lactate (care conține și proteine).

Dacă testul Guthrie este pozitiv, se vor face determinările cantitative ale fenilalaninei și ale tirozinei plasmatice pentru confirmarea diagnosticului.

Criteriile clasice de diagnostic ale fenilcetonuriei sunt:

– nivel seric crescut de fenilalanină ≥20 mg/dL (normal = 1 mg/dL);

– nivel plasmatic normal sau scăzut de tirozină (normal = 1 mg/dL);

– prezența în urină a metaboliților fenilalaninei (acidul fenilpiruvic și O-hidroxifenilacetic); se face reacția cu perclorură ferică (testul Fölling); testul nu are valoare de precocitate (devine pozitiv după 14 zile) și nu are specificitate absolută pentru fenilcetonurie (este pozitiv și în alte aminoacidopatii: alcaptonurie, leucinoză, tirozinoză).

Tratamentul fenilcetonuriei constă în instituirea unui regim dietetic restrictiv în fenilalanină; eficacitatea sa depinde de precocitatea aplicării restricției dietetice (din primele săptămâni de viață). Durata tratamentului era estimată până la vârsta de 6–10 ani, dar studii recente arată necesitatea continuării dietei restrictive timp îndelungat, pentru menținerea potențialului intelectual la un nivel cât mai apropiat de normal. Exemple de preparate de lapte cu conținut scăzut în fenilalanină: Lofenalac, Minafen, Aponti.

Femeile cu fenilcetonurie au un risc crescut de a da naștere unor copii cu retard mental, microcefalie și malformații cardiace. Controlul nivelului seric al fenilalaninei înainte de concepție și în timpul sarcinii, precum și stabilirea unui regim alimentar sărac în fenilalanină par să prevină apariția bolii la nou-născuți.

Galactozemia este o enzimopatie ereditară cu transmitere autosomal-recesivă ce apare cu o incidență de 1/60.000 de nașteri vii; este determinată de deficitul în galactoză-1-fosfat-uridil-transferază, enzimă care transformă în mod normal galactoza-1-fosfatul în glucoză-1-fosfat. Deficitul enzimatic conduce la acumularea de galactoză-1-fosfat cu producerea de leziuni la nivelul celulelor parenchimatoase din ficat, rinichi și creier.

Semnele clinice apar la câteva zile de la începerea alimentației lactate: anorexie, vărsături, icter, acidoză, hepatomegalie, insuficiență hepatică acută, cataractă, falimentul creșterii, retard mental; poate „mima“ tabloul clinic al unei septicemii neonatale.

Biologic, se caracterizează prin hipoglicemie, hipergalactozemie cu galactozurie (clinitest pozitiv, clinistix negativ), acidoză hipercloremică și aminoacidurie (prin disfuncție tubulară renală), hiperbilirubinemie directă.

Diagnosticul este confirmat rapid printr-un test care demonstrează absența enzimei în eritrocite (Galactoscreen).

Tratamentul constă în eliminarea din dietă a galactozei. Instituirea precoce a dietei fără galactoză previne retardul mental, iar semnele bolii regresează (icterul dispare, cataracta regresează, dispar proteinuria, aminoaciduria, galactozuria). Dieta fără galactoză trebuie menținută toată viața. De asemenea, femeile care au dat naștere unui copil cu galactozemie trebuie să urmeze tratament dietetic fără galactoză în cursul unor sarcini ulterioare, deoarece galactoza traversează bariera fetoplacentară și prin aceasta agravează efectele intrauterine ale bolii.

Intoleranța ereditară la fructoză este o eredopatie metabolică rară, cu transmitere autososomal-recesivă, determinată de deficitul în fructoză-1-fosfat aldolază, enzimă care catalizează conversia fructoză-1-fosfatului la D-gliceraldehidă și dihidroxi-acetonă-fosfat. Deficitul enzimatic conduce la acumularea intracelulară (predominant în ficat, dar și în intestin, rinichi) de fructoză-1-fosfat.

Simptomatologia se caracterizează prin: vărsături recurente, icter, hepatomegalie, insuficiență hepatică acută, falimentul creșterii.

Biologic, acești copii au hipoglicemie, acidoză, fructozurie și aminoacidurie. Fructozuria este pusă în evidență cu ajutorul testului pentru decelarea substanțelor reducătoare în urină (clinitest pozitiv); confirmarea diagnosticului se face prin evidențierea absenței enzimei în celula hepatică (biopsie hepatică/histochimie).

Tratamentul constă în dietă fără fructoză, toată viața. Acest regim permite copiilor o dezvoltare somatică și neuropsihică normală, cu revenirea la normal a funcției hepatice.

Defectele din ciclul ureei (hiperamoniemiile)

Sunt entități rare. Au fost descrise defecte enzimatice congenitale pentru fiecare etapă din sinteza ureei (figura 26.1).

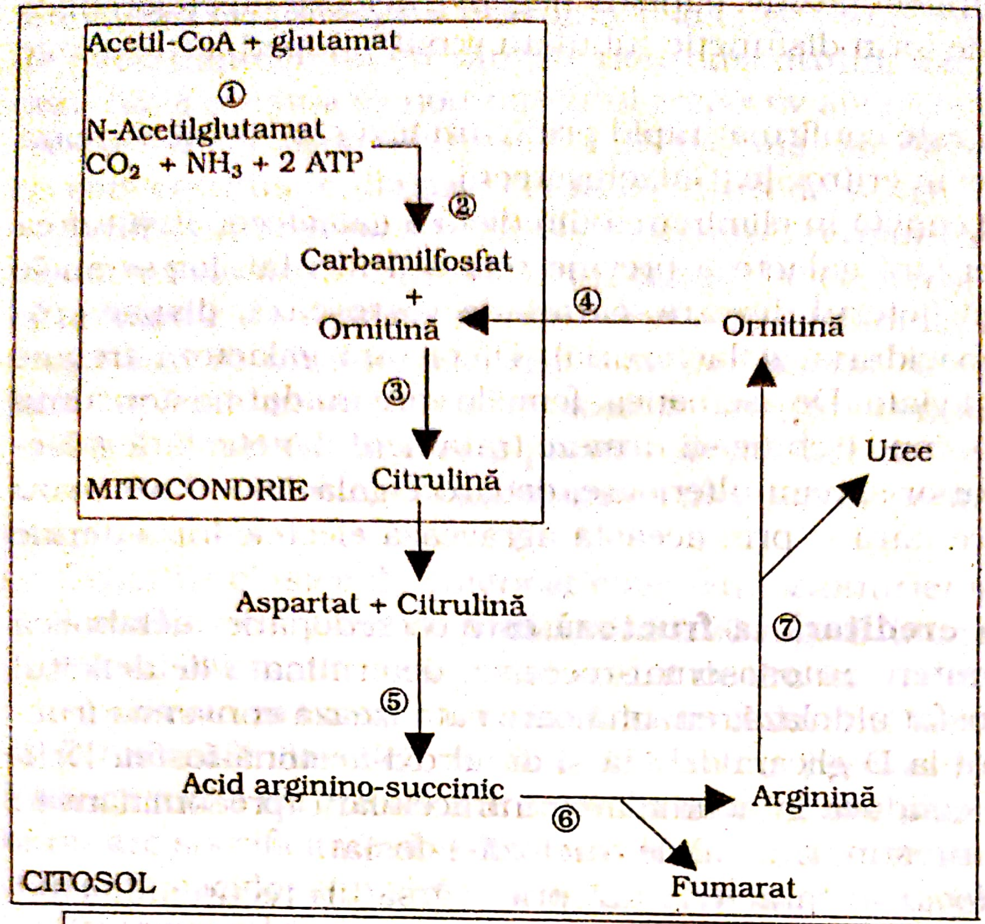
Toate defectele din ciclul ureei se transmit autosomal-recesiv cu excepția deficitului de ormitin-transcarbamilază care se transmite recesiv X-linkat.

Tabloul clinic la nou-născut se caracterizează prin: vărsături, convulsii, hipotonie, tahipnee, comă. La sugar, se adaugă falimentul creșterii și retardul mental.

Biologic, diagnosticul se bazează pe evidențierea unor nivele serice crescute de amoniac și pe identificarea în urină a diverșilor metaboliți în exces, rezultați prin blocajul enzimatic.

Tratamentul constă în principal în reducerea aportului proteic din dietă.

Figura 26.1 – ***Ciclul ureei***


Acetil-CoA + glutamat
①
N-Acetilglutamat
CO_2 + NH_3 + 2 ATP
②
Carbamilfosfat
+
Ornitină
④
Ornitină
③
Uree
MITOCONDRIE
Citrulină
Aspartat + Citrulină
⑦
⑤
Acid arginino-succinic
Arginină
⑥
CITOSOL
Fumarat

① N-acetilglutamat sintetază
② Carbamilfosfat sintetază
③ Ornitin-transcarbamilază
④ Ornitin-5-aminotransferază
⑤ Arginino-succinic acid sintetază
⑥ Arginino-succinic acid liază
⑦ Arginază

(după: Nicholson J.F. – 1994)

Acidozele organice sunt un grup de afecțiuni foarte rare, cu transmitere autosomal-recesivă, care produc acidoză.

Ele cuprind: boala urinilor cu miros de sirop de arțar, acidemia izovalerică, acidemia propionică, acidemia metilmalonică, deficitul în acetil-CoA dehidrogenază, acidozele lactice.

Diagnosticul prezumtiv se stabilește pe evidențierea în urină a metaboliților acizi (aminoacizi și acizi organici).

Diagnosticul de certitudine se face prin confirmarea deficitului enzimatic pe culturi de fibroblaști.

Convulsiile piridoxino-dependente reprezintă o condiție responsabilă de producerea convulsiilor intratabile la nou-născut, de obicei, cu debut în primele ore de viață.

Modul de *transmitere* este autosomal-recesiv.

Diagnosticul se bazează pe răspunsul favorabil la piridoxină.

Diagnosticul precoce și tratamentul cu piridoxină toată viața previn retardul mental.

- ***Erori înnăscute de metabolism la sugar și copil***

Ele rezultă fie din variantele cu gravitate moderată ale erorilor înnăscute de metabolism cu debut neonatal, fie debutează mai tardiv, de exemplu: bolile determinate de deficitele unor enzime lizozomiale (mucopolizaharidozele, gangliozidozele GM_1 și GM_3, fucozidozele, manozidozele) și bolile neuro-degenerative.

Principalele manifestări clinice ale acestor afecțiuni sunt prezentate în tabelul 26.1.

Tabelul 26.1 – ***Prezentarea clinică a principalelor erori înnăscute de metabolism la sugar și copil***

Manifestări clinice	**Exemple**
1. Simptome episodice (durează ore, zile)	
Vărsături	– Intoleranța ereditară la fructoză – Defecte în ciclul ureei
Alterarea stării de conștiență	– Defecte în ciclul ureei
Ataxie	– Defecte în ciclul ureei – Boala urinilor cu miros de sirop de arțar – Acidoză lactică
Acidoză	– Acidoze organice
Sindrom Reye-like	– Deficitul în carnitină – Aciduria dicarboxilică
2. Simptome cronice	
Falimentul creșterii ± acidoză	– Galactozemie – Acidoze organice – Boala Wolman
Retard mental	– Acidemia arginin-succinică – Galactozemia – Variante ușoare ale acidozelor lactice – Boala Menkes – Homocistinuria
Insuficiență cardiacă	– Glicogenoza tip II – Deficitul sistemic în carnitină
Hipotonie	– Glicogenoza tip II – Deficitul sistemic în carnitină – Sindromul Lesch-Nyhan
Trăsături grotești, hepatosplenomegalie, anomalii osteoarticulare, anomalii corneene	– Mucopolizaharidoze: sindromul Hunter, Hurler, San Filippo – Lipidoze: • Gangliozidoza GM, GM_3 • Boala Niemann-Pick • Boala Gaucher – Boli de stocaje ale glicoproteinelor: fucozidoza, manozidoza

Manifestări clinice	Exemple
Hepatomegalie ± hipoglicemie	– Boli de stocaj ale glicogenului
Manifestări neurodegenerative: pierderea achizițiilor neuropsihice sau absența progresului PLUS Convulsii, spasticitate, distonie, coreoatetoză, pierderea vederii	– Boala Krabbe – Boala Tay-Sachs – Lipofuscinoza ceroidă neuronală – Boala Menkes – Acidemia glutarică tip I
Pierderea vederii și/sau auzului	– Boala Refsum – Acidoza lactică
Anemie	– Deficitul în piruvat-kinază și glucozo-6-fosfat dehidrogenază eritrocitară → anemie hemolitică – Aciduria orotică → anemie megaloblastică
Infecții cronice sau recurente	– Deficitul în adenosin-desaminază

(după: Haan A.A. – 1990)

Diagnosticul prezumtiv al acestor afecțiuni se bazează în principal pe:

– examinarea sângelui periferic și medular (incluzii specifice);

– eliminarea în urină a mucopolizaharidelor acide (testul cu albastru de toluidină);

– radiografii de schelet.

Confirmarea diagnosticului se face prin evidențierea deficitului enzimatic în diferite organe și țesuturi (ficat, măduvă osoasă, ganglioni).

Principii generale de tratament

1. Componenta majoră a tratamentului este cea suportivă și constă în combaterea semnelor amenințătoare pentru viață:

- corectarea acidozei, a hipoglicemiei, a hipocalcemiei;
- corectarea hipotensiunii arteriale;
- anticonvulsivante, respirație asistată;
- vitamina K (în caz de sângerare);
- antibiotice (în caz de infecție).

2. Suprimarea alimentației orale și administrarea de soluții de glucoză IV; prin aceasta se suprimă acele componente din dietă care nu pot fi metabolizate (exemplu: galactoza în galactozemie, proteinele în caz de defecte ale ciclului ureei).

3. Măsuri „eroice" – metaboliții toxici sunt eliminați prin:

- exsanguinotransfuzie (insuficiență hepatică acută);
- dializă peritoneală (hiperamoniemie).

4. Tendințe noi în tratamentul erorilor înnăscute de metabolism:

– Transplantul hepatic – în deficitul de α-1-antitripsină, tipurile I-a, I-bis și IV de glicogenoze, tirozinemia, boala Wilson, hemofilia A, protoporfiria etc.;

– Transplantul medular – în bolile de stocaj lizozomiale (mucopolizaharidoze, lipidoze, unele gangliozidoze);

– Terapia prin gene somatice.

Progresele recente în genetica moleculară oferă o alternativă complet nouă de abordare a tratamentului defectelor metabolice: terapia prin gene somatice, în care o copie normală a genei deficitare este introdusă în celulele somatice pentru a înlocui funcția celei deficiente. Modele experimentale au fost inițiate în tratamentul unor afecțiuni metabolice ca: aminoacidopatii, acidemiile organice, defectele din ciclul ureei, mucopolizaharidoze, bolile Tay-Sach, Lesch-Nyhan, Gaucher, boli de stocaj ale glicogenului, galactozemie.

Bibliografie:

1. Burton, B.K. – *Inherited Metabolism Disorders*, în: *Neonatology: Pathophisiology and Management of the Newborn*, ed. a 4-a, Avery G.B. et al., J.B. Lippincott Co., 726–741, 1994.

2. Cassidy S.B., Whiteman D.A. – *Birth Defects and Genetic Disorders*, în: *Pediatrics*, ed. a 2-a, Dworkin P.H. (ed.), Harwal Publishing, 170–175, 1992.

3. Fernandes J., Saudubray J.M., Tada K. – *Inborn Metabolic Diseases, Diagnosis and Treatment*, Springer–Verlag Berlin Heidelberg, 1990.

4. Goodman S.I., Greene C.L. – *Metabolic Disorders of the Newborn*, în: *Pediatrics* in *Review*, 15:9, 359–365, 1994.

5. Haan A.A. – *Inborn Errors of Metabolism*, în: *Practical Pediatrics*, ed. a 2-a, Robinson M.J., Churchill Livingstone, 208–214, 1990.

6. Nicholson J.F. – *Inborn Errors of Metabolism*, în: *Nelson Essentials of Pediatrics*, Behrman R.E., Kliegman R (eds.), W.B. Saunders Co., 136–152, 1990.

TULBURĂRILE HIDROELECTROLITICE

Dr. Doru Dumbravă

Elemente de fiziologie a balanței hidroelectrolitice

Vulnerabilitatea homeostaziei hidroelectrolitice la copil (mai ales la nou-născuți, la sugari și la copii mici), în special în sensul tendinței la deshidratare, se explică printr-o serie de elemente:

– frecvența mai mare a bolilor primare ce produc tulburări ale bilanțului hidroelectrolitic (HE);

– cantitatea mai mică de apă pe care o conține organismul copilului prin raportarea acesteia la suprafața corporală (SC); aceasta este de aproximativ 2,6 ori mai mică decât la adult; raportarea la SC este mai corectă, întrucât o serie de constante fiziologice ce au legătură cu lichidele organismului sunt influențate de aceasta (exemplu: metabolismul bazal, consumul de oxigen, indexul cardiac, perspirația insensibilă);

– schimbul apei între organism și mediu (turn-over) se face cu o rată de 3 ori mai mare la sugar decât la adult;

– imaturitatea funcției renale – adultul poate concentra urina până la 1500 mOsm/L, economisind astfel apa, în timp ce sugarul o poate face numai până la 800 mOsm/L;

– limitarea compensării scăderii volumului sanguin și implicit a debitului cardiac prin tahicardie și prin creșterea rezistenței vasculare sistemice, ambele deja crescute aproape de limita superioară a efectului lor favorabil compensator.

Distribuția apei și a electroliților

Apa totală reprezintă la naștere aproximativ 75–78% din greutatea corporală, scăzând apoi progresiv spre 60% la vârsta de 1 an, valoare apropiată de cea de la adult (55%). Proporția este influențată de vârstă, sex și de conținutul în grăsimi al organismului (acestea rețin mai puțină apă, la obezi proporția de apă fiind mai mică decât la o persoană normală având aceeași greutate).

Este repartizată în două mari compartimente: lichidul extracelular (LEC) și lichidul intracelular (LIC), separate prin membrana celulară, o membrană biologică semipermeabilă și selectivă.

LEC reprezintă aproximativ 1/3 din apa totală (la naștere proporția este mai mare, de 40%, atinge 30% la vârsta de 1 an și 20–25% la copilul mare și adult). Cu excepția nou-născutului și a sugarului, LEC este mai mic decât LIC, element important în economia deshidratărilor. Cuprinde mai multe sectoare:

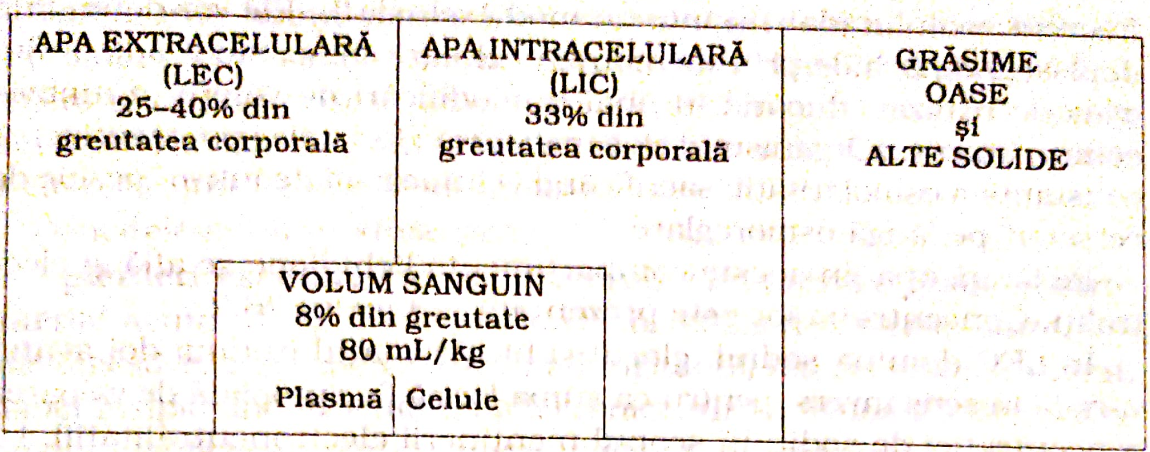
– *intravascular:* volumul sanguin rămâne constant cu vârsta, fiind de aproximativ 80 mL/kg sau 8% din greutatea corporală (GC); volumul plasmatic reprezintă 45 mL/kg dacă hematocritul este normal;

– *apa interstițială:* este separată de sectorul intravascular prin peretele capilar, reprezintă aproximativ 15% din GC și are o componentă cu schimb rapid și alta cu schimb lent; lichidul interstițial circulă printre celule și se poate amesteca cu cel plasmatic prin peretele capilar (este un ultrafiltrat plasmatic);

– *apa transcelulară:* 1–3% din GC (secreții gastrointestinale, LCR, lichid pleural, pericardic, peritoneal, ocular, sinovial).

LIC reprezintă aproximativ 33% din GC (30–40%) și rămâne relativ constant de-a lungul vieții. Distribuția lichidelor organismului este ilustrată în figura 26.2. Mărimea LEC și a LIC depinde de volumul de apă aflat în ele, iar distribuția acestuia este influențată de osmolalitate.

Figura 26.2 – ***Distribuția apei în organism***



Termenul simplu de deshidratare (ca și cel de rehidratare, hiperhidratare) este incorect deoarece concomitent se produc pierderi de apă și electroliți cu stabilirea unor diverse proporții între ele, în funcție de afecțiune/cauză și calea pe care au loc. Pierderile se fac inițial din LEC, ca urmare principalele semne și simptome clinice reflectă această scădere și în special pe aceea a lichidului intravascular și interstițial. Dacă apar și modificări ale osmolarității în LEC, în funcție de tipul lor se produc deplasări de lichide și apar modificări și în LIC. Modificările osmolarității se referă în primul rând la cele ale sodiului, principalul electrolit și osmol activ din LEC.

Osmolii reprezintă o măsură a numărului de particule solvite dintr-o soluție, particule ce creează presiune osmotică și implicit au capacitatea de a produce osmoză, adică deplasări de lichide prin membranele biologice. Exprimarea concentrației totale de osmoli dintr-o soluție se poate face în termeni de:

– **osmolalitate** – când raportarea concentrației de osmoli se face la kilogramul de apă (kg H_2O);

– **osmolaritate** – dacă raportarea se face la litru de soluție (exemplu: plasmă, urină), deci nu la apă pură, ci la o soluție ce mai conține și alte substanțe pe lângă osmolii activi.

Principalii osmoli extracelulari sunt sărurile de sodiu, glucoza și ureea. Osmolalitatea serului poate fi aproximată din formula:

$$\text{Osmolitatea serului} = 2 \times [\text{Na}^+ \text{ în meq/L}] + \frac{\text{glucoză (mg/dL)}}{18} + \frac{\text{uree (mg/dL)}}{2{,}8}$$

Osmolalitatea serului (plasmei) este aproximativ egală cu cea a lichidului interstițial și cu cea a LIC, fiind cuprinsă între 285–295 mOsm/kg H_2O (sau 285–295 mmol/kg); valorile mai mici înseamnă hipotonie sau hipoosmolalitate, iar cele mai mari hipertonie/hiperosmolalitate. Dacă vorbim de osmolaritate, exprimarea se face la litru, deci 285–295 mOsm/L.

Anomaliile osmotice interesează inițial LEC și se datoresc cel mai frecvent sodiului (dar nu într-un mod exclusiv !). Ele vor determina deplasări de lichide prin membrana celulară în sensul gradientului osmotic realizat, ducând in final la modificări de volum în ambele compartimente. Organismul își canalizează eforturile spre menținerea constantă a osmolarității, sacrificând volumele aflate într-o „poziție de cerșetor" pe lângă osmoreglare.

Pe lângă apă, în aceste compartimente lichidiene se află și electroliți. Concentrația lor este prezentată în tabelul 26.2.

În LEC domină sodiul, clorul și bicarbonatul (ultimii doi având variații în sens invers, pentru ca suma lor să fie apropiată de valoarea concentrației de sodiu în scopul menținerii electroneutralității). La nivelul LIC predomină potasiul, magneziul și fosforul.

Tabelul 26.2 – ***Concentrația unor electroliți în LEC și LIC (exprimată în mEq/L; valori similare în mmol/L)***

	LEC (ser)	**LIC (mușchi striat)**
Na^+	40–145	10–20
K^+	3–5	150–160
Ca^{++}	2,5	< 1
Mg^{++}	1	15
Cl^-	100–110	3
HCO_3^-	20–25	10
PO_4^-	1,5–5	60–115
Proteine	10 mEq/L	75 mEq/L

(modificat după: Johnson K.B. – 1993, Powell H.R. –1990)

Osmolalitatea normală a serului este menținută în principal de către rinichi prin funcția de diluție și de concentrare a urinei. Sunt implicați numeroși factori precum: filtrarea glomerulară, presiunea arterială, fluxul sanguin renal, factori fizici intrarenali, sistemul nervos simpatic, hormoni precum aldosteronul, factorul natriuretic atrial, ADH-ul și dopamina. Aceștia controlează balanța apei și a electroliților prin mecanismul de ultrafiltrare glomerulară a plasmei și prin modificarea concentrației electroliților din acest ultrafiltrat prin procesele de reabsorbție și secreție tubulară.

Ca urmare, prin mecanisme complexe hormonale, renale, vasculare, la care se adaugă setea, organismul reușește menținerea homeostaziei volumelor lichidiene (în primul rând a celui intravascular) și a osmolalității.

Principii generale de tratament în deshidratări

Tulburările homeostaziei hidroelectrolitice determină modificări ale volumului și compoziției electrolitice ale lichidelor organismului, generând astfel o serie de sindroame clinice. În practica curentă cele mai frecvente sunt deficitele de apă și de electroliți („deshidratările"), la ele referindu-ne în cele ce urmează.

Deficitele pot fi produse prin:

– **pierderi excesive** (cel mai frecvent): (1) la nivel digestiv: gastroenterite acute, vărsături frecvente/incoercibile de diverse cauze, fistule digestive, aspirație gastrică prelungită; (2) renale: diabet zaharat, diabet insipid, insuficiență renală cronică, uropatii obstructive, tubulopatii, insuficiență corticosuprarenaliană, administrarea prelungită de diuretice; (3) la nivel cutanat și pulmonar: hiperventilație, transpirații excesive (exemplu: mucoviscidoză), hipertermie, arsuri, șoc caloric.

– **aport deficitar:** sugari și copii mici neglijați și cu un aport lichidian sub rație, erori dietetice, vicii anatomice ce împiedică aportul oral normal, cauze neurologice (exemplu: coma neglijată), bolnavii în postoperator nehidratați corespunzător etc.

– o combinație a acestora.

Deși de cauze foarte variate, deficitele de apă și de electroliți (în principal sodiu, potasiu, clor) sunt destul de apropiate ca valori întrucât ele reflectă în final atât cauza, cât și reajustările fiziologice declanșate. Ca urmare, copiii cu deshidratări de etiologii variate pot fi tratați cu succes într-un mod asemănător. Etiologia nu influențează în mod direct semnele clinice de deshidratare; în schimb, tipul osmolar le impune acestora unele particularități. De aceea, modul de corectare al unei deshidratări este dictat în primul rând de severitatea și de tipul osmolar al acesteia și mai puțin de etiologie.

Severitatea manifestărilor clinice depinde de volumul pierderilor raportat la cel al rezervelor corpului (de aici gravitatea la vârstă mică și la copiii cu țesut adipos bogat), precum și de rata acestor pierderi.

Tipul osmolar al deficitului hidroelectrolitic (HE) depinde de relația stabilită între nivelul pierderilor de apă și al celor de electroliți, în principal sodiu.

În aceste condiții, obiectivele principale ale îngrijirii unui copil cu deshidratare sunt: (1) asigurarea nevoilor de întreținere privind apa și electroliții, (2) corectarea deficitelor privind volumul de lichide și de electroliți, (3) înlocuirea pierderilor anormale ce continuă și după instituirea tratamentului.

Nevoile de întreținere privind apa și electroliții

Acest concept sensibilizează medicul și îl face să înțeleagă necesitatea menținerii balanței HE (adică a echilibrului între intrările și pierderile/ieșirile fiziologice) în condițiile în care pacientul nu mai este capabil să o realizeze singur.

Pierderile fiziologice curente sunt reprezentate de pierderile insensibile de apă, care se fac la nivel cutanat și de arbore respirator prin evaporare. Sunt estimate la aproximativ 35 mL/kg/zi la sugar, respectiv 800 mL/m²/zi după această vârstă. Nu conțin electroliți și sunt mai importante cantitativ la nou-născuți și la sugari.

Alt tip de pierderi sunt cele „sensibile" (măsurabile) ce se produc în primul rând pe cale renală (aproximativ 50% din totalul zilnic, respectiv 85 mL/kg/zi la sugar și 800 mL/m^2/zi la copilul mare) și prin materiile fecale (aproximativ 100 mL/zi la copilul mare). Atâta timp cât eliminările renale nu depășesc 50–60% din nevoile de întreținere, ele nu trebuie luate în calculul asigurării aportului fiziologic de lichide.

Estimarea nevoilor HE se poate face prin mai multe metode.

1. Pornind de la nevoile calorice bazale, ținând cont de vârstă și de greutate, așa cum sunt ele prezentate în diverse tabele (vezi și „Nutriția" în capitolul 1).

2. Metoda Holliday-Segar, o metodă mai rapidă și simplificată, ce raportează nevoile calorice bazale numai la greutate. Ea nu este aplicabilă la nou-născuții sub 14 zile și în situațiile în care pierderile anormale sunt importante. Este însă o metodă ușor de utilizat și din acest motiv valorile pe care le furnizează sunt prezentate în tabelul 26.3.

Pornind de la necesarul caloric, se face transferul în necesar HE după următoarele proporții: (1) pentru fiecare 100 calorii metabolizate sunt necesari 100 mL apă (mai exact 115–120 mL); (2) câte 3 mEq Na^+ (2–4 mEq) și (3) câte 2 mEq K^+ (2–3 mEq).

Calculul se poate complica prin:

– adăugarea unui supliment lichidian de 10% pentru nou-născuții ce fac fototerapie și a unuia de 20% în cazul copiilor plasați sub surse radiante de căldură;

– pentru fiecare grad ce depășește temperatura rectală normală de 37,8°C se mai adaugă 10–12%;

– în funcție de activitatea fizică se mai pot adăuga cantități între 0–30% (exemplu: în comă nu se mai adaugă nimic, în schimb în caz de agitație marcată, tahipnee, se mai poate adăuga un supliment de 30%).

Majoritatea nou-născuților nu necesită în primele 24 de ore de viață Na^+, K^+, Cl^-, având însă nevoie de calciu.

3. Prin estimarea necesarului caloric în funcție de suprafața corporală. Nu se aplică la copiii cu o greutate sub 10 kg; apă: 1500 mL/m^2/zi, Na^+: 30–50 mEq/m^2/zi, K^+: 20–40 mEq/m^2/zi.

Nevoile de calorii și de apă sunt crescute de: febră, activitatea fizică, pierderile gastrointestinale, hiperventilație, stările hipermetabolice. Ele vor scădea în caz de oligurie/anurie, insuficiență cardiacă congestivă.

Tabelul 26.3 – ***Nevoile de întreținere privind apa și electroliții raportate la greutatea corporală***

	Greutate corporală		
	0 – 10 kg	**10 – 20 kg**	**>20 kg**
Apă	100 mL/kg	1000 mL + 50 mL/kg pentru fiecare kg peste 10 kg	1500 mL + 20 mL/ kg pentru fiecare kg peste 20 kg
Sodiu	3 mEq/kg	3 mEq/kg	3 mEq/kg
Potasiu	2 mEq/kg	2 mEq/kg	2 mEq/kg
Clor	5 mEq/kg	5 mEq/kg	5 mEq/kg

(modificat după: Jospe N., Forbes G. – 1996)

Estimarea deficitului hidroelectrolitic

În aprecierea severității deficitului HE sunt utile datele oferite de anamneză, de examenul clinic și de laborator. Anamneza va urmări prezența febrei, a vărsăturilor și/sau a diareei și va aprecia debitul urinar în scopul stabilirii modului în care s-au făcut pierderile, nivelul și tipul lor. Se va acorda atenție alimentației recente, tipului și volumului lichidelor primite și modificărilor în greutate.

Estimarea clinică a deficitului se face prin două metode:

– prin raportarea greutății actuale a copilului deshidratat la greutatea avută anterior îmbolnăvirii (instalării deficitului HE); metodă ideală ce presupune însă o urmărire atentă a curbei ponderale a copilului, mai ales a celui de vârstă mică;

– prin aprecierea semnelor clinice pe care acest deficit le generează; pentru condițiile noastre este cea mai utilizată metodă, datele clinice esențiale fiind prezentate în tabelul 26.3; ele permit aprecierea procentuală a deshidratării prin raportarea la greutatea copilului și o echivalare în mililitri a deficitului de apă/kg. Exemplu: unei deshidratări de 5% îi corespunde un deficit de apă de 50 mL/kg, de 10% – un deficit de 100 mL/kg.

În general, în cazul deficitelor mai mici de 5%, semnele clinice lipsesc sau sunt foarte reduse, ele apar și se accentuează progresiv între 5 – 10%, iar la pierderi ce depășesc 10% încep să apară și semne de alterare a circulației periferice (faza de compensare a șocului hipovolemic), pentru ca la pierderi ce ating 15% să se instaleze șocul hipovolemic sever. Pierderile ce depășesc 20% nu mai sunt compatibile cu supraviețuirea.

Tabelul 26.4 – ***Aprecierea clinică a severității/gradului unei deshidratări***

	Deshidratare ușoară	**Deshidratare moderată**	**Deshidratare severă**
Pierdere ponderală Sugari Copii	 5% 3 – 4%	 10% 6 – 8%	 15% 10%
Aspect general	Norma	Însetat, iritabil, agitat	Foarte iritabil sau letargic
Puls	Normal	Rapid	Foarte rapid și filiform
Presiune arterială	Normală	Normală sau ușor scăzută	Hipotensiune, iar în șoc prăbușită
Setea	Ușoară	Moderată	Intensă
Mucoasele	Normale	Uscate	Foarte uscate, „prăjite"
Lacrimi	Prezente	Scăzute	Absente, ochii înfundați în orbite
Fontanela anterioară	Normală	Normală sau deprimată	Deprimată
Venele jugulare externe	În decubit dorsal sunt vizibile	Vizibile numai după compresie supraclaviculară	Nu sunt vizibile nici după compresie
Elasticitatea tegumentelor (mai puțin utilă la copii >2 ani)	Normală	Pliul revine lent, turgor scăzut	Pliul leneș sau rămâne persistent. Tegumente reci, marmorate, timp de recolorare capilar peste 4 sec.
Respirații	Normale	Profunde, uneori și rapide	Profunde și rapide
Diureză	Normală	Redusă, urina mai închisă (concentrată)	Absentă de câteva ore, vezica goală
Densitate urinară	≤1020	>1020, oligurie	Oligurie sau anurie

(modificat după: Jospe N., Forbes G. – 1996)

Determinarea electroliților (ionograma serică pentru Na^+, K^+ și Cl^- în principal) nu este necesară la deshidratări sub 5%, iar cauza acesteia este cunoscută. La pierderi mai mari sau de cauză incertă sunt necesare atât ionograma, cât și determinarea balanței acidobazice (prin metoda Astrup cel mai adesea).

Pe lângă anomaliile electrolitice, datele furnizate de laborator pot include: creșterea ureei, a hematocritului și a albuminei, ca urmare a hemoconcentrației.

Pentru aprecierea funcției renale se va utiliza nivelul creatininei serice (acesta nefiind influențat de hemoconcentrație). În majoritatea cazurilor nu sunt necesare determinarea pH-ului, a calciului, a fosforului, a magneziului, a glicemiei.

Deshidratarea izonatremică (izotonă)

În deshidratări, plasma poate fi izotonă, hipotonă sau hipertonă. În forma izotonă, cea mai frecventă în practică, pierderile de apă și de electroliți (în primul rând sodiu) sunt proporționale. Cauza cea mai frecventă la sugari și la copiii mici este diareea.

Deficitul major interesează LEC, volumul LIC fiind puțin influențat. Ca urmare, refacerea pierderilor, mai ales atunci când se face pe cale parenterală, va utiliza soluții având o concentrație de sodiu egală cu cea din plasmă (deci din LEC).

Deshidratarea, dacă este severă, duce la alterarea funcției a numeroase organe și la tulburarea homeostaziei HE. Un obiectiv major al tratamentului îl va constitui refacerea/menținerea funcției renale, dat fiind rolul important al acesteia în homeostazia HE și în cea acidobazică.

Formele ușoare/moderate de deshidratare pot fi rezolvate printr-o rehidratare pe cale orală, metodă eficientă, ieftină, utilă la domiciliu, dar și în spitale. Rehidratarea pe cale parenterală este rezervată formelor clinice severe de deshidratare, situațiilor în care starea de conștiență este deprimată, dacă sunt prezente vărsăturile incoercibile, distensia abdominală sau ileusul. La sugarii sub 3 luni, precum și la cei cu o greutate sub 4,5 kg, unii autori consideră mai prudentă, atunci când este posibilă, rehidratarea parenterală de la bun început.

Urmărirea clinică și evaluarea corectă a datelor de laborator joacă un rol central în utilizarea ambelor forme de rehidratare.

Rehidratarea pe cale orală

Este o metodă utilă și modernă de tratament, chiar dacă pe parcursul inițierii ei, diareea și vărsăturile se mai pot menține o scurtă perioadă. Este aplicabilă în majoritatea gastroenteritelor neînsoțite de deshidratare, cât și în cele cu deshidratare, moderată, fiind de cele mai multe ori și singurul gest terapeutic necesar. Distincția clinică între absența deshidratării și o deshidratare moderată este importantă, întrucât există două categorii de soluții pentru hidratarea orală. Prima cuprinde *soluțiile orale pentru întreținere*. Ele se utilizează precoce în bolile diareice pentru a preveni deshidratarea (pot asigura și înlocuirea pierderilor din gastroenteritele infecțioase obișnuite) sau după realizarea rehidratării parenterale, dacă situația clinică a impus inițial o astfel de atitudine terapeutică.

A doua categorie cuprinde *soluțiile orale de rehidratare* cu un conținut mai mare de sodiu și, ca urmare, utile în corectarea deshidratărilor ușoare și moderate. Compoziția unor soluții comerciale din aceste două categorii este prezentată în tabelul 26.5.

Nu sunt utile în realizarea rehidratării dintr-o diaree lichidele casnice obișnuite precum supele, sucurile, sifonul, ceaiul etc.

Tabelul 26.5 – ***Compoziția unor soluții comerciale utilizate în hidratarea pe cale orală***

	Na (mEq/L)	**K (mEq/L)**	**Cl (mEq/L)**	**Baze (mEq/L)**	**Hidrocarbonate g/dL**
			Soluții de întreținere		
Resol (Wyeth)*	50	20	50	34 (citrat)	2 (glucoză)
Ricelyte** (Mead Johnson)	50	25	45	34 (citrat)	3 (extrase din orez)
Pedialyte** (Ross)	45	20	35	30 (citrat)	2,5 glucoză)
Naturalyte	45	20	35	48 (citrat)	2,5 (glucoză)
Lytren**	50	25	45	30 (citrat)	2
			Soluții de rehidratare		
Gesol*** (Formula OMS)	90	20	80	30 (HCO_3^-)	2
Rehydralite** (Ross)	75	20	65	30 (citrat)	2,5

* conține și Ca^{++} 4 mEq/L, Mg^{++} 4 mEq/L, fosfat 5 mEq/L
** pot fi utilizate imediat, nu necesită nici o preparare
*** trebuie reconstituită cu apă

(modificat după: Jospe N., Forbes G. – 1996)

Tehnica. Se recomandă administrarea acestor soluții în cantități mici și repetate, inițial câte 5–10 mL la fiecare 5–10 minute, crescând progresiv cantitatea în funcție de toleranță. Această fază inițială trebuie atent monitorizată (la domiciliu, în dispensar sau în spital).

Soluția se administrează cu lingurița sau cu o seringă pentru a evita un efort suplimentar din partea copilului. Părinții vor fi sfătuiți să administreze câte o linguriță la fiecare minut sau la câte 5 minute dacă copilul varsă. În funcție de toleranță ritmul se poate crește. Dacă vărsăturile sunt severe, se oprește administrarea, dar dacă ele nu sunt nici importante, nici frecvente, nu se va renunța la hidratarea orală.

Se recomandă următoarele cantități de lichide:

– deshidratare ușoară, aproximativ 50–60 mL/kg pe parcursul primelor 2–4 ore de tratament;

– deshidratare moderată, 80–100 mL/kg, dar pe parcursul a 4–6 ore.

La aceste cantități se recomandă adăugarea a câte 10 mL/kg din soluția de hidratare pentru fiecare scaun diareic avut de copil după începerea terapiei. După realizarea rehidratării și făcând abstracție de cantitățile deja administrate, se va asigura o rație de întreținere de 100 mL/kg/zi, până la normalizarea situației clinice (normalizarea tranzitului intestinal) – a se vedea și în capitolul 23, „Diareea acută infecțioasă".

Rehidratarea parenterală

Are ca obiectiv central refacerea volumului vascular și, legat de el, prevenirea sau corectarea șocului hipovolemic și menținerea sau reluarea funcției renale. Fiind vorba de o deshidratare izotonă, se preferă folosirea soluțiilor hidroelectrolitice care conțin sodiu într-o concentrație similară celei din plasmă (exemplu: ser fiziologic 0,9%: Na^+ 154 mEq/L și Cl^- 154 mEq/L și soluția Ringer lactat, aceasta având un raport Na^+/Cl^- mai fiziologic, de 1,17 : 1, o concentrație a sodiului ușor mai scăzută, 130 mEq/L și conținând în plus calciu, potasiu și lactat).

Se începe prin administrarea a 10 – 20 mL/kg pe parcursul primei ore de tratament. Aceste soluții cristaloide, preferate la ora actuală celor macromoleculare, permit expansionarea rapidă și tranzitorie a spațiului intravascular. Ele trec și în interstițiu, echilibrându-se cu restul LEC. Această primă cantitate de lichide administrată se va scădea din volumul total de lichide ce urmează a fi administrate pentru corectarea deshidratării. În locul acestor soluții poate fi folosită albumina 5%, 10 mL/kg, dar numai la nou-născuți, la sugarii distrofici și la pacienții cu hipernatremie.

Faza următoare a terapiei lichidiene pe cale parenterală urmărește corectarea deficitului, asigurarea nevoilor de întreținere și înlocuirea pierderilor anormale ce continuă să aibă loc și după începerea tratamentului. Aproximativ 1/2 din totalul deficitului se corectează în primele 8 ore, iar restul în următoarele 16 ore. În această fază, soluția de bază este glucoza 5% (are 280 mOsm/L), în ea adăugându-se ceilalți electroliți: Na^+ 8 – 10 mEq/kg pentru a înlocui pierderile și 3 mEq/kg reprezentând rația de întreținere; K^+ se adaugă în soluție după reluarea diurezei, într-o concentrație de 20 mEq/L, fără a depăși 4 mEq/kg/zi (la valori mai mari se depășește capacitatea celulelor de a prelua K^+).

În majoritatea situațiilor, prin repausul intestinal realizat, diareea se rezolvă. Dacă după primele 24 de ore pierderile digestive continuă, ele trebuie corect măsurate, pentru a asigura echilibrul între aport și pierderi, înlocuirea acestora fiind făcută cu volume egale de lichide.

Pentru a furniza electroliții, se folosește soluția fiziologică normală de NaCl 0,9% sau cea ușor mai diluată, 2/3 normală. Potasiul provine din soluțiile molare (ce conțin 1 mmol/1 mL), realizându-se o concentrație în volumul total de lichide ce se administrează de 20 mmol/L (sau 20 mEq/L).

Acidoza metabolică poate însoți diareea cu deshidratare izonatremică, dar ea este cel mai adesea moderată și se corectează o dată cu normalizarea funcției renale. Administrarea de bicarbonat se face numai în acidoza severă. Se utilizează bicarbonatul de sodiu din soluțiile molare (de 84‰) sau semimolare (42‰). Indiferent de cauza acidozei, el se va administra numai dacă HCO_3^- plasmatic este sub 5 mmol/L, respectiv la un pH sub 7,20. Se adaugă unei soluții hipotone, deci se diluează cel puțin 1/2, iar cantitatea totală se administrează timp de o oră. În gastroenteritele severe cu diaree apoasă, pierderile fecale de HCO_3^- pot atinge 40 mEq/L, ajungându-se la o acidoză moderată sau severă. În aceste cazuri corectarea volemiei este deseori urmată și de necesitatea corectării acidozei.

Cantitatea de bicarbonat necesară se calculează din formula:

$$\text{mEq } HCO_3^- \text{ necesari} = G\ (\text{kg})\ [15 - HCO_3^- \text{ actual}] \times 0{,}5 \text{ sau}$$

$$\text{mEq } HCO_3^- \text{ necesari} = G\ (\text{kg}) \times \text{deficitul de baze} \times 0{,}3$$

Anterior începerii administrării lui se va determina potasemia.

Dacă ea este normală sau scăzută, administrarea de bicarbonat poate induce sau accentua hipopotasemia, conducând la instalarea complicațiilor neuromusculare (hipotonie, pareze, ileus).

În toate situațiile cu acidoză ușoară sau moderată ($HCO_3^- > 10-15$ mEq/L sau pH > 7,20) este necesară *numai* corectarea deshidratării și a pierderilor electrolitice, rinichiul putând excreta excesul de ioni de hidrogen.

Hiponatremia și deshidratările hiponatremice

Hiponatremia serică (Na^+ sub 135 mEq/L) se poate întâlni în condiții de hipovolemie, normovolemie și hipervolemie. Scăderea Na^+-ului seric nu înseamnă întotdeauna o scădere a Na^+-ului total din organism. Hiponatremia duce la scăderea osmolalității plasmatice, apa se deplasează din LEC către celule, ducând la o disfuncție a musculaturii striate în special și expunând creierul la riscul de edem cerebral. Semnele și simptomele determinate sunt influențate de rapiditatea instalării și de nivelul atins de către hiponatremie.

Simtomele legate de SNC cuprind apatia, senzația de greață, vărsăturile, cefaleea, convulsiile, eventual coma. Alte simptome sunt cele musculare: crampe, slăbiciune musculară, hipotonie.

Ca urmare, copiii cu deshidratare hiponatremică prezintă un tablou clinic mai sever, diminuarea LEC și implicit a volumului circulator fiind mai importantă decât în formele izotone sau izonatremice.

Pentru a contracara efectele hiponatremiei, la nivel cerebral se produce o deplasare de lichid interstițial către LCR și o ieșire din celule a K^+-ului și a unor aminoacizi. Din acest motiv, o rehidratare rapidă ce depășește capacitatea celulei cerebrale de a-și recupera acești solviți (substanțe osmotic active) crește osmolalitatea din LEC și expune creierul la riscul de a-l deshidrata și de a produce chiar leziuni celulare. În hiponatremiile severe corectarea nivelului plasmatic al Na^+-ului se face cu câte 10–12 mEq/L/zi.

Hiponatremia cu hipovolemie

Cauza ei cea mai frecventă la copil o constituie gastroenteritele însoţite de diaree şi de vărsături, în care pierderile de sare sunt mai mari decât cele de apă sau prin înlocuirea acestor pierderi cu lichide simple fără electroliţi (apă, ceai etc.). Alte cauze mai sunt: constituirea celui de-al 3-lea spaţiu lichidian (ocluzii, ascită, peritonită), arsuri, pierderi cutanate (exemplu: mucoviscidoză, căldură excesivă), pierderi renale (Na^+ urinar >20 mEq/L – după diuretice, nefropatii cu pierdere de sare, acidoza tubulară renală proximală, lipsa de răspuns sau rezistenţa rinichiului la acţiunea mineralcorticoizilor).

Cauza cea mai frecventă a **hiponatremiei cu normovolemie** este sindromul secreţiei inadecvate de ADH, unde problema este retenţia de apă şi nu depleţia de Na^+. În ciuda hiponatremiei, Na^+ urinar se menţine la valori ce depăşesc 20 mEq/L. Acest sindrom poate însoţi tumorile cerebrale, infecţiile SNC, unele boli pulmonare, administrarea unor medicamente (vincristină, vinblastină).

O altă cauză de hiponatremie cu normovolemie o mai poate reprezenta alimentaţia sugarilor utilizând formule de lapte foarte diluate.

Hiponatremia cu hipervolemie însoţeşte retenţiile mai mari de apă ce depăşesc pe cele de Na^+: nefroză, insuficienţă cardiacă congestivă, insuficienţă renală, ciroză.

Tratamentul hiponatremiilor

Dacă pacientul este hipovolemic, soluţia de rehidratare va cuprinde glucoză 5% şi sodiu într-o cantitate de 10–12 mEq/kg (sau chiar 15 mEq dacă hiponatremia este severă) pentru a corecta pierderile, la care adăugăm rata de întreţinere de 3 mEq/kg. Pentru hiponatremiile iniţiale de 120–130 mEq/L corecţia se face în 24 de ore, pentru cele mai severe se va face mai lent, cu câte 10 mEq/zi până la atingerea valorii de 130 mEq/L (exemplu: în două zile pentru o natremie iniţială de 110 mEq/L).

Dacă hiponatremia este simptomatică sau deja complicată (convulsii, comă) ea trebuie tratată mai urgent urmărind o creştere a natremiei cu 1–2 mEq/L/oră (sau administrând 1/2 din cantitatea totală de Na^+ estimată) în primele 8 ore de tratament.

Poate fi utilizată fomula:

$$\text{mEq } Na^+ \text{ necesari} = G\ (kg) \times (135 - [Na^+]\ \text{actual}) \times 0{,}6,$$

unde 0,6 reprezintă volumul de distribuţie al sodiului exprimat în litri.

Creşterea Na^+ urinar şi scăderea K^+ poate indica o scădere a acţiunii mineralcorticoizilor la nivel renal (sindrom de pierdere de sare ce poate însoţi gastroenteritele severe) şi necesitatea unei administrări suplimentare a acestor hormoni pentru a putea reuşi corectarea deficitului HE.

Dacă pacientul este normovolemic şi asimptomatic, se face numai o restricţie a aportului de apă. Cei cu edeme necesită o restricţie la apă și la sare (mai mare fiind cea de apă) și creșterea diurezei folosind un diuretic de ansă (furosemid). Administrarea de Na^+ în aceste situații nu este utilă.

Pacienții hipervolemici necesită restricție la sodiu și apă.

Hipernatremia și deshidratarea hipernatremică

În această situație pierderile de apă sunt proporțional mai mari decât cele de sodiu. Hipernatremia se definește prin valori ale Na^+-ului plasmatic ce depășesc 150 mEq/L. Față de creșterea osmolarității plasmatice (și implicit a celei din LEC) produsă de hipernatremie, organismul se apără prin creșterea secreției de ADH și prin creșterea aportului exogen de apă, ca urmare a senzației de sete. De aceea, cei mai expuși la hipernatremie sunt sugarii și copiii mici ce nu-și pot exprima setea și nu au acces liber la apă, precum și pacienții cu secreție sau răspuns inadecvat la ADH.

Hipertonia din LEC scoate apa din celule, iar acestea își micșorează dimensiunile. La nivel cerebral, acest proces poate duce la lezarea țesutului arahnoidian și la producerea unor hemoragii subarahnoidiene, intradurale sau subdurale. Dacă hipertonia se instalează lent, creierul se apără prin generarea intracelulară a unor osmoli „idiogeni“, în scopul diminuării gradientului osmolar între LEC/LIC, protejându-se astfel față de atragerea apei din celule.

Disiparea ulterioară a acestor osmoli intracelulari se face lent. De aceea, pentru a preveni inducerea iatrogenă a unui edem cerebral, corectarea deshidratării hipernatremice se face lent (36–48 de ore).

Hipernatremia severă (valori ce depășesc 160 mEq/L) poate duce la tromboze venoase, leziuni sechelare la nivelul SNC și este însoțită de o rată a mortalității de aproximativ 10%.

În acest tip de deshidratare, ca urmare a ieșirii apei din celule, se produc pierderi importante din LIC, iar cele ce interesează LEC devin astfel mai mici. Acest fenomen explică de ce, la grade egale de deshidratare, în cea hipernatremică semnele clinice sunt mai puțin severe, iar pierderea ponderală poate fi astfel subestimată. Global, deshidratarea interesează ambele sectoare lichidiene.

Ca urmare a modificărilor produse la nivel cerebral, în acest tip de deshidratări apar frecvent manifestări neurologice precum: letargia, confuzia, iritabilitatea neuromusculară, agitația, fasciculații musculare, hiperreflexie, convulsii, se poate ajunge la comă. Febra este și ea deseori prezentă fiind un semn de deshidratare celulară. La sugari, aceste semne clinice pot genera confuzie mai ales în situațiile în care fontanela este și ea uneori mai tensionată.

Tegumentele și țesutul subcutanat al acestor copii dau la palpare o senzație mai particulară, de aluat, de cocă.

În general gastroenteritele generează o deshidratare izo- sau hiponatremică. Se poate ajunge la hipernatremie ca urmare a unei febre persistente, a anorexiei, vărsăturilor, diminuării aportului de lichide. Alte cauze de hipernatremie ca urmare a unor pierderi proporțional mai mari de apă sunt: transpirațiile excesive, diabetul insipid, administrarea unor medicamente precum sărurile de litiu, ciclofosfamida, cisplatinul.

Hipernatremia fără hipovolemie poate să mai apară la prematuri în condițiile alterării reglării homeostaziei Na^+ la nivel renal, dacă aportul de apă este insuficient sau dacă se administrează sodiu în exces (mai ales în soluțiile perfuzate), precum și în infecțiile enterale cu germeni ce produc inflamație și malabsorbție.

În deshidratările ce durează sub 3 zile, pierderile interesează în proporție de 80% LEC și 20% LIC; dacă evoluția deshidratării depășește 3 zile, ca urmare a deplasărilor hidrice, pierderile interesează 60% din LEC și 40% din LIC.

Tratamentul deshidratărilor hipernatremice

Și în acest tip de deshidratări primul obiectiv îl constituie refacerea volumului plasmatic circulant. Se utilizează serul fiziologic 0,9%, soluția Ringer lactat sau albumina 5%. Lichidele ce se administrează ulterior pentru înlocuirea pierderilor și asigurarea nevoilor de întreținere trebuie să fie mai hipotone. Se folosește ca soluție de bază glucoza 5%, în ea adăugându-se Na^+ câte 2–4 mEq/kg pentru pierderi și câte 3 mEq/kg/zi pentru întreținere, precum și K^+ (din soluția molară de KCl) în cantitate de 20–40 mmol/L de soluție perfuzabilă.

Volumul total calculat de lichide și de electroliți se administrează într-o perioadă ce trebuie să depășească 24 de ore (în medie 36–48 de ore). Deoarece osmolaritatea LEC poate scădea mai repede decât reușește creierul să disipeze osmolii idiogeni produși în scopul apărării osmolarității intracelulare (dacă ea rămâne mai mare, apa este atrasă spre celule și se produce edem), se va urmări diminuarea concentrației serice de Na^+ cu cel mult 10 mEq/L/zi.

În tabelul 26.6 este prezentat un model de realizare a corectării diferitelor tipuri de deficite hidroelectrolitice.

Tabelul 26.6 – ***Corectarea deficitelor de apă, electroliți și glucoză***

Elementul	**Deficitul**	**Cantitatea (doza)**	**Exemplu (sugar de 4 kg)**
Apă(1)	5% (ușor)	Întreținerea + Întreținerea x 0,5	400 mL + 200 mL = 600 mL
	10% (moderat)	Întreținerea + Întreținerea x 1	400 mL + 400 mL = 800 mL
	15% (sever)	Întreținerea + Întreținerea x 1,5	400 mL + 600 mL = 1000 mL

(continuare pe pag. 980)

(Tabelul 26.6 - continuare)

Electroliţi tip osmolar	**Hipotonă**	**Izotonă**	**Hipertonă(2)**	**Hipotonă**	**Izotonă**	**Hipertonă**
Na^{+}	10–12	8–10	2–4	40–48	32–40	8–16
$K^{+(3)}$	8–10	8–10	0–4	32–40	32–40	0–16
$Cl^{-(4)}$	10–12	8–10	2–6[4]	40–48	32–40	8–24
	mEq/kg/24 h			mEq/kg/24 h		

Ca^{++}	200 mg/kg/24 h divizate în doze fracţionate, administrate IV lent, la 3–4 h (se foloseste calciu gluconic 10%) = 133 mg la fiecare 4 h
Mg^{++}	0,8 mEq/kg/24 h în 3 doze administrate IV lent = 1,1 mEq la fiecare 8 h
P	5–10 mg/kg (0,15–0,33 mmol/kg) pe parcursul a 6 h (ca doză iniţială, apoi se repetă determinările) = 20–40 mg în 6 h
Glucoza	Se începe cu 100 mg/kg/oră şi se creşte cu câte 100 mg/kg/oră până când glicemia atinge 90 mg/dL (uneori pot fi necesare concentraţii mai mari, ca de exemplu în sindromul Reye)

[1] În mod curent aproximativ 1/2 din deficitul iniţial trebuie corectat în primele 8 h, iar restul în următoarele 16 h de terapie lichidiană. Dacă pacientul se află în şoc hipovolemic sau este hipotensiv, se administrează urgent 20 mL/kg ser fiziologic 0,9% sau soluţie Ringer lactat.

[2] În cazul deshidratărilor hipertone rapid corectate pot să apară edem cerebral, convulsii. La aceşti bolnavi corecţia deficitelor se face în 36–48 de ore. În nici un caz nu se administrează lichide lipsite de Na^{+}. De obicei aceşti bolnavi se află şi în acidoză, deci se poate adăuga la glucoza 5% şi $NaHCO_3$. Astfel se corectează acidoza şi se asigură şi un aport de Na^{+}, prevenindu-se instalarea unui edem cerebral.

[3] Potasiul trebuie să se afle într-o soluţie cu concentraţia ≤80 mEq/L (soluţia molară de 74,6‰). Ritmul administrării ≤0,3 mEq/kg/oră.

[4] Balanţa lui indică un exces la începutul tratamentului.

(modificat după: Levine D.L. – 1990)

Potasiul

Pe lângă ionul de sodiu, un alt electrolit ce poate suferi modificări în cursul tulburărilor balanţei HE este potasiul. Ionul de K^{+} este cel mai important cation intracelular şi, ca urmare, modificările lui în ser nu reflectă nivelul total al potasiului din organism. Concentraţia lui serică este reglată prin intervenţia nefronului terminal. Eliminările fiziologice prin fecale sunt reduse.

Raportul între K^{+} intracelular şi cel extracelular este determinantul major al potenţialului electric de repaus al membranei celulare. Ca urmare, acest ion are un rol important şi în generarea potenţialului de acţiune, în conducerea neuromusculară şi în metabolismul celular. Modificările lui serice pot genera situații critice ca urmare a efectelor asupra funcției cardiace.

În acidemie are loc un transfer de K^+ dinspre celule spre LEC. Potasiul va crește în LEC cu aproximativ 0,2–0,4 mEq/L pentru fiecare scădere a pH-ului cu câte 0,1 unități. În alcaloză are loc un proces în sens invers.

Hipopotasemia

Se definește prin valori ale K^+ -ului seric sub 3 mEq/L. Este produsă prin pierderi *gastrointestinale* (mai ales vărsături, aspirație gastrică, lichidul gastric fiind bogat în K^+), *renale* (administrarea de diuretice, mineralcorticoizii, tubulopatii, sindrom Bartter: hiperreninemie și hiperaldosteronism generatoare de hipopotasemie, hipocloremie și alcaloză), *alcaloza acută* ce declanșează un transfer de K^+ din ser către celule.

O bună estimare a K^+-ului intracelular se face cu ajutorul ECG: aplatizarea undelor T, scurtarea intervalului P-R și a complexelor QRS și în final, apariția undelor U.

Pe plan clinic, cele mai severe manifestări sunt: aritmiile cardiace, hiporeflexia sau paraliziile, diminuarea peristaltismului sau chiar ileus intestinal, rabdomioliza, detresa respiratorie.

În aceste situații, corecția se face prin administrarea de KCl pe cale IV sub monitorizare ECG. O dată stabilizat nivelul seric, se va trece la administrarea orală, care în funcție de etiologia hipopotasemiei poate dura mai multe zile (doza: 3–5 mEq/kg/zi).

Hiperpotasemia

Este definită prin valori ale K^+ seric de peste 5,5 mEq/L. O cauză frecventă la sugari și la copii poate fi **falsa hiperpotasemie**, apărută în urma hemolizei probei de sânge recoltate (impune repetarea determinării într-o probă de sânge venos necoagulată). Hiperpotasemii pot să apară și în urma ieșirii K^+-ului din celule, așa cum se întâmplă în acidoza metabolică, accentuarea catabolismului tisular sau ca rezultat al scăderii eliminărilor urinare (insuficiență renală acută și cronică, hipovolemii, hipoaldosteronism).

Hiperplazia congenitală a suprarenalelor asociată unui deficit enzimatic (cel mai adesea cel de 21-hidroxilază) se însoțește de o pierdere urinară de sare, la care se adaugă, la sugarii de sex masculin, un sindrom de deshidratare, falimentul creșterii, hiponatremie și hiperpotasemie. La sugarii de sex feminin diagnosticul se poate pune mai rapid, înaintea apariției anomaliilor electrolitice, începând cu perioada neonatală, ca urmare a ambiguității organelor genitale externe.

Medicamente ce pot induce hiperpotasemie sunt: diureticele antialdosteronice, inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei, antiinflamatorii nonsteroidiene.

Manifestări clinice: scăderea tonusului muscular, parestezii, tetanie. Pe ECG modificări progresive în paralel cu creșterea hiperpotasemiei: unde T înalte și ascuțite, bloc A–V gradul 1, dispariția undelor P, lărgirea QRS, subdenivelarea S–T, accentuarea lărgirii QRS, bradicardie, aritmii ventriculare, oprirea cordului.

Tratamentul hiperpotasemiei

Mijlocul cel mai rapid de a combate efectele negative asupra cordului ale hiperpotasemiei, este administrarea IV de calciu (calciu gluconic 10%, 0,2–0,5 mL/kg pe parcursul a 2–5 minute; are efect rapid, dar de scurtă durată: 30–60 de minute).

Pentru reintroducerea potasiului în celule (în LIC) pot fi utilizate: (1) administrarea de $NaHCO_3$ în doză de 1–3 mEq/kg timp de 3–5 minute; efectul persistă mai multe ore; (2) glucoză 0,5 g/kg împreună cu 0,3 unități de insulină pentru fiecare gram de glucoză administrat, pe parcursul a două ore.

Ulterior, rășini schimbătoare de ioni precum polistiren-sulfonat de sodiu (Kayexalate) 1–2 g/kg. Se diluează în soluție de sorbitol 70%: câte 3 cc/gramul de rășină pentru administrarea orală fracționată la 6 ore și câte 5 cc/gram în cazul administrării pe sondă nazogastrică pe parcursul a 4–6 ore.

1 gram/kg de Kayexalate ar trebui să scadă nivelul potasemiei cu câte 1 mEq/L. Dacă aceste măsuri nu au fost suficiente, se impune dializa; hemodializa are efecte mai rapide decât dializa peritoneală.

Bibliografie:

1. Johnson K.B. – *The Harriet Lane Handbook*, ed. a 3-a, Mosby Year Book, 1993.

2. Jospe N., Forbes G. – *Fluids and Electrolytes – Clinical Aspects*, în: *Pediatrics in Review*, 17 : 11, 395–403, 1996.

3. Levine D.L. – *Fluid and Mineral Imbalance*, în: Levine D.L. (ed.), *Essentials of Pediatric Intensive Care*, Quality Medical Publishing, 24–29, 1990.

4. Maiorescu M., Anca I., Buzinschi S., Dumbravă D. – *Bolile diareice acute ale sugarului și copilului mic*, Editura Academiei, București, 1985.

5. Powell H.R. – *Fluid and Electrolyte Physiology*, în: Robinson M.J., Phelan P.D. (eds.), *Practical Pediatrics*, Churchill Livingstone, ed. a 2-a, 421–429, 1990.

DIABETUL ZAHARAT AL COPILULUI

Dr. Mihaela Mihu

Definiție

Diabetul zaharat, cea mai frecventă boală endocrino-metabolică a copilului, se definește ca o **hiperglicemie cronică**. Criteriile O.M.S. de definire a diabetului zaharat sunt următoarele: glicemia peste 2 g/L indiferent de momentul recoltării sau glicemia peste 1,4 g/L *à jeun* (pe nemâncate). Existența unei cetoze caracterizează deficitul de insulină.

Asociația Americană de Diabetologie clasifică diabetul zaharat în:

– Diabet de tip I sau insulino-dependent (DID), vechiul diabet juvenil, caracterizat prin absența insulinei;

– Diabet de tip II sau noninsulino-dependent (DIND) de maturitate, tip adult sau gras, caracterizat prin prezența insulinei.

Imensa majoritate a cazurilor de diabet zaharat la copil și la adolescent o reprezintă DID (de tip I) cu evoluție cronică, severă și cu implicații sociale majore.

Incidența DID la copil și la adolescent este în creștere, 4 cazuri la 100.000 de copii cu vârsta între 0 și 15 ani, cu un vârf al incidenței între 12 și 13 ani (1 la 500) și excepțional sub 1 an. În Europa, țările nordice (Finlanda și Suedia) înregistrează o incidență mult mai mare a DID la copil de 28,8, respectiv 19,6 la 100.000 copii de 0–15 ani. Ambele sexe sunt atinse în mod egal, existând o preponderență sezonieră a cazurilor nou diagnosticate.

Studiile din ultimii 10 ani evidențiază că diabetul zaharat a devenit o boală de mare importanță socială, ce necesită numeroase spitalizări, bolnavii având o durată de supraviețuire mică din cauza complicațiilor grave.

Etiopatogenia

Manifestările clinico-biologice ale DID (tip I), se datoresc diminuării până la dispariție a secreției de insulină de către celulele β-pancreatice din insulele Langerhans, secundar unui proces **autoimun** de distrucție progresivă a celulelor β-pancreatice în prezența unei **predispoziții genetice** și a unor **factori de mediu**.

1. Argumentele care pledează pentru etiologia **autoimună** a DID sunt:

a) histologice: existența în momentul depistării diabetului a unui infiltrat inflamator a insulelor Langerhans cu celule monocitare (limfocite, plasmocite, macrofage), caracteristic unei boli autoimune în insulele Langerhans;

b) anomalii ale imunității umorale întâlnite la 70–90% din pacienții nou diagnosticați: anticorpi anticelulă β-pancreatică (ICA) markerii lezării, dar nu cauza acesteia; anticorpi de suprafață ai celulelor β-pancreatice (ICSA) și anticorpi fixatori de complement (CFICA), ce sunt citotoxici. Acești anticorpi pot fi depistați cu luni de zile înaintea apariției manifestărilor clinice;

c) anomalii ale imunității celulare, creșterea raportului T_4CD_4/T_9CD_8 peste 2,5, caracteristic autoimunității;

d) asocierea DID cu alte boli autoimune ca: tiroidita Hashimoto, anemia Biermer, vitiligo, boala Graves-Basedow, boala Adisson, boala celiacă.

2. Existența unui **teren genetic** favorizant: DID este asociat cu unele antigene din clasa a II-a complexului major de histocompatibilitate de pe brațul scurt al cromozonului 6:

a) 95% din copii diabetici aparțin fenotipurilor DR_3 și/sau DR_4 ale sistemului HLA;

b) riscul de a face diabet zaharat este mai mare pentru heterozigoți DR_3DR_4 decât pentru homozigoți DR_3 sau DR_4;

c) din contra, prezența alelei DR_2 are un efect protector (risc < 1).

3. Rolul **factorilor de mediu** – virusurile Coxsackie B, urlian, rubeolic – a fost sugerat de:

a) predominanta sezonieră, primăvara și iarna ce coincide cu perioadele de incidență maximă a afecțiunilor virale;

b) debutul după o afecțiune virală.

Mecanismul care declanșează procesul de distrucție autoimună a celulelor β-pancreatice este încă incomplet cunoscut, dar pare avea următoarea secvență: acțiunea factorilor de mediu (virusuri) la subiecții cu predispoziție genetică induce o exprimare aberantă a moleculelor HLA DR_3 și DR_4, cu apariția la suprafața celulei a unui autoantigen. Asocierea autoantigenului cu moleculele DR inițiază reacția imună cu activarea limfocitelor T_{Helper} ce stimulează pe de o parte producerea anticorpilor de către celulele B activate, iar pe de altă parte acționează asupra celulelor $T_{Citotoxice}$ ce scapă de sub controlul celulelor $T_{Supresoare}$ și distrug celulele β-pancreatice.

În momentul în care 80% din celulele β-pancreatice sunt distruse, apar manifestările clinice determinate de dispariția secreției de insulină.

Insulina este hormonul anabolic major al organismului care stimulează stocarea energiei sub formă de glicogen, proteine și țesut adipos. În momentul în care nivelul insulinei scade, substratul stocat este mobilizat prin glicogenoliză, proteoliză și lipoliză, cu incapacitatea utilizării periferice a glucozei și apariția **hiperglicemiei**.

Hiperglicemia depășește pragul renal și determină pierderea glucozei prin urină (**glicozurie**) ce antrenează poliurie osmotică cu pierderea de sodiu, potasiu, clor, apă și cu apariția **sindromului de deshidratare hipertonă** (datorită hiperglicemiei), dar cu **hiponatremie**.

Concomitent are loc intensificarea lipolizei, cu eliberare în exces de acizi grași liberi care în prezența acetil-coenzimei A vor fi convertiți în cetone; se depășește capacitatea de utilizare periferică a acestora cu apariția cetonemiei-cetonuriei, concomitent cu consumul bicarbonatului de sodiu și scăderea ph-ului sanguin – **acidoză metabolică**.

Modalități de debut

Problema depistării precoce a DID este foarte importantă la copil și se lovește încă de numeroase dificultăți. Datele unui studiu statistic evidențiază faptul că la aproximativ 45% din copii diagnosticul se stabilește numai după ce s-a instalat coma acidocetozică și că procentajul depistării tardive este cu atât mai mare cu cât vârsta este mai mică. S-au conturat trei forme clinice de debut al DID la copil.

Tipul „clasic“ întâlnit la aproape 90% din cazuri, în care simptomele de debut sunt reprezentate de: **poliurie**, **polidipsie** și se pot instala progresiv în câteva săptămâni sau uneori în câteva zile, declanșat de un stres psihic sau infecțios. În unele cazuri, sindromul poliurie-polidepsie asociază scădere ponderală, astenie.

La școlari, prezența unui enurezis secundar (nicturie-poliurie) ridică suspiciunea debutului DID. La sugar diagnosticul este mai dificil, sugerat de iritabilitate, plâns continuu, anorexie, astenie și prezența scutecelor apretate după micțiune.

Tipul „rapid“ de debut cu **comă acidocetozică** rapid instalată în 24–36 h cu: exicoză în absența diareii, sete vie și dureri abdominale, respirație Kussmaul-halenă acetonemică și tulburarea senzoriului de la somnolență până la comă. Această modalitate de debut este întâlnită în 4–6% din cazuri, la preșcolari, sugari și școlarii mici.

Diabetul zaharat trebuie luat în considerare la orice copil ce este clinic deshidratat, dar continuă să urineze regulat.

Acidoza poate mima o **criză apendiculară,** prin iritația peritonală pe care o produce sau o **boală pulmonară** dispneizantă (polipnee superficială – respirație Kussmaul acidotică), dar fără modificări stetacustice pulmonare.

Tipul „lent“, în 6% din cazuri este o descoperire întâmplătoare. Hiperglicemia, glicozuria depistată cu ocazia unor examene de rutină, bilanț școlar, preoperator sau în caz de infecții cutanate repetate sau candidoză vaginală sau bucală persistentă.

Examenele biologice confirmă diagnosticul:

– hiperglicemia (glicemia >2 g/L indiferent de momentul recoltării; glicozurie; cetonurie;

– dozarea peptidului C (testul cu glucagon), în urina din 24 h cu valori <10 µg (normal >30 µg) permite aprecierea pancreasului rămas funcțional la diabeticii care își administează insulină și care posedă anticorpi antiinsulină.

La aceste investigații simple trebuie adăugate cele pentru depistarea factorilor declanșatori infecțioși: hemoleucograma, urocultura, hemocultura, precum și dozarea gazelor sanguine, pH, electroliții în sânge.

Diagnosticul stării de prediabet impune:

a) aprecierea riscului genetic de a face diabet pentru frații și surorile unui copil diabetic, prin determinarea antigenelor HLA;

b) studiul modificărilor autoimune ale anticorpilor anticelulă β-pancreatică (ICA);

c) depistarea anticorpilor antiinsulină înaintea începerii tratamentului cu insulină;

d) evaluarea secreției de insulină cu testul de încărcare la glucoză (hiperglicemia provocată).

Tratament

Tratamentul diabetului este **continuu,** pe parcursul întregii vieți și are drept obiectiv principal menținerea unui echilibru permanent glicemic, pentru a preveni complicațiile (hipo- sau hiperglicemice, degenerative) și pentru a asigura o dezvoltare staturoponderală și intelectuală normală.

El necesită o educație permanentă a copilului și părinților despre evoluția bolii, despre insulină și despre administrarea ei. În funcție de vârstă, copilul trebuie implicat cât mai mult în tratament și supraveghere.

Tratamentul asociază o insulino-terapie vitală, zilnică, un regim dietetic și o supraveghere/autocontrol permanent.

Insulinoterapia constă în mod obișnuit din două injecții SC zilnice, una înainte de micul dejun și una înainte de cină, cu un amestec de insulină cu acțiune rapidă și semilentă (cu acțiune intermediară) în proporție de 1/3, de preferat insulina umană care este mai puțin imunogenă decât insulina animală (vacă sau porc). Doza de insulină de seară reprezintă o treime din doza totală. Necesarul de insulină este variabil între 0,7 și 1,2 u/kg/zi SC.

La debut, în primele luni, nevoile de insulină scad foarte mult și insulina poate fi oprită temporar sau se folosesc doze mici de 0,2–0,3 u/kg/zi, datorită secreției reziduale de insulină („luna de miere" honey moon), dar pacienții și familia trebuie să fie avizați că diabetul nu este vindecat și după o perioadă de 2–3 luni necesarul de insulină va crește.

Alte scheme terapeutice utilizează multiple injecții 4/zi cu ajutorul unui pen (stilou injector) sau cu injectarea continuă cu pompe de insulină la adolescent și la copilul mic.

S-au făcut mai multe încercări pentru suprimarea injecțiilor de insulină prin folosirea preparatelor de insulină cu administrare orală, sublinguală nazală sau aerosoli, dar care au un dezavantaj major: resorbția scăzută și variabilă.

Regimul dietetic nu mai este atât de important, renunțându-se la regimul restrictiv ce poate cauza o stare de rău.

Regimul diabetic are un număr de calorii normal pentru vârstă, în medie 1000 cal. + 100 cal./an de vârstă/zi cu o repartiție a aportului caloric din alimente de 55% din glucide cu absorbție lentă, 30–35% din lipide și 15% din proteine.

Regimul va fi adaptat fiecărui copil, în funcție de apetit și activități fizice și repartizat în trei mese principale și două gustări. Se vor reduce glucidele cu absorbție rapidă, bomboane, ciocolată, zahăr, gem, dar care se vor administra în prezența hipoglicemiei. Un regim bogat în fibre vegetale are un efect favorabil.

Autocontrolul are drept obiectiv principal adaptarea dozelor de insulină zilnice pentru a preveni accidentele hipo- sau hiperglicemice în funcție de glicemie-glicozurie, de regimul dietetic și de activitatea fizică. Autocontrolul este posibil cu ajutorul bandeletelor reactive, pentru citirea cu ajutorul aparatelor electronice a glicemiei, a glicozuriei sau a cetonuriei.

a) Controlul glicemiei capilare se face cu ajutorul unei picături de sânge obținută prin înțeparea cu un ac a degetului și apoi citirea bandeletei reactive de către aparat. Acest control se face de către părinți sau copil, în funcție de vârstă și de complianță de 3 ori/zi (dimineața, prânz, seara) și în funcție de nivelul glicemiei se va ajusta doza crescând sau scăzând cu 1/10 din doza totală, scopul este menținerea unei glicemii cât mai aproape de normal (à jeun 60–80 mg/dL și seara >80 mg/dL).

Acest autocontrol glicemic este considerat la ora actuală cea mai sigură profilaxie a complicațiilor degenerative ale diabetului.

b) Controlul glicozuriei și al cetonuriei se face tot cu ajutorul bandeletelor reactive. Glicozuria ne dă o imagine retrospectivă asupra glicemiilor între 2 micțiuni și este foarte importantă dimineața.

c) Rezultatele zilnice ale glicemiei și glicozuriei vor fi trecute într-un carnet ce permite evaluarea calității controlului și al adaptării dozelor.

Supravegherea medicală se va face bilunar sau lunar în primul an și va analiza carnetul de însemnări zilnice al autocontrolului glicemic și al dozelor de insulină adaptate.

Medicul va urmări greutatea, talia, semnele de apariție a pubertății, va căuta focarele de infecție (surse de dezechilibru) și locul injecțiilor SC (lipodistrofii), iar din punct de vedere biologic:

a) dozarea HbA_{1C} hemoglobină glicozilată ce reprezintă un *marker obiectiv al controlului glicemic.* Aceasta reflectă echilibrul glicemic mediu din ultimele 6–8 săptămâni anterioare determinării și este o dovadă retrospectivă a corectitudinii și a eficienței terapeutice, dacă valorile ei sunt de 4–6,5% din valorile HbA_{1C}. Ea nu are valoare semnificativă în caz de hemoglobinopatie;

b) bilanțul lipidic, evaluarea funcției renale valoarea tensiunii arteriale, IDR la PPD anual;

c) periodic va fi evaluată funcția tiroidei, deoarece crește riscul tiroiditei autoimune la copii cu DID;

d) după 5 ani de evoluție a diabetului, se va face anual examenul fundului de ochi și eventual o angiografie retiniană, B_2 microglobulina urinară.

Copiii vor fi cât mai puțin spitalizați, la debut sau în caz de dezechilibru sever, în restul timpului fiind suficientă autosupravegherea corelată cu controlul medical.

Complicațiile DID pot fi imediate (ACD, hipoglicemia) și tardive (degenerative)

Acidocetoza diabetică (ACD)

Cea mai frecventă urgență endocrino-metabolică cu o mortalitate de 6–10%, poate fi inaugurală la copilul mic sau apare în caz de neglijență terapeutică (neadministrarea dozei de insulină) sau de neadaptare a dozei la nevoi crescute (infecție, boli endocrine, traumatisme, stres emoțional), ceea ce conduce la un deficit sever de insulină.

Manifestările clinice sunt reprezentate de anorexie, greață, vărsături (cetonemie) tegumente și mucoase uscate (sindrom de deshidratare), dureri abdominale, halena acetonemică, polipnee, respirație Kussmaul, tahicardie cu tensiunea arterială normală sau scăzută (colaps) și afectarea senzoriului (letargie, somnolență, comă).

Biologic:

- glicemia >300 mg/dL, glicozurie, cetonurie $>3-30$ μM/L;
- acidoză metabolică $pH<7,3$; $HCO_3<15$ mEq/L;
- hiponatremie, valorile potasemiei pot fi crescute sau normale;
- hemoglobină cu valori crescute datorită hemoconcentrației și leucocitoză $>20.000/mm^3$ cu predominanța neutrofilelor ca rezultat al stresului metabolic.

Diagnosticul diferențial se impune cu:

- coma hiperosmolară din encefalite, dar care poate asocia hiperglicemie fără acidoză, cu hipernatremie;

– coma din intoxicația salicilică în care hiperglicemia este absentă;

– SDA din toxicoză, dar în ACD – sindromul de deshidratare este cu diureză prezentă.

Tratamentul are ca obiective importante:

– rehidratarea și corectarea tulburărilor hidroelectrolitice cu soluție de NaCl 9‰ progresiv, deoarece chiar soluția normală 9‰ este hipotonă, comparativ cu osmolaritatea foarte crescută din diabet și există riscul edemului cerebral acut;

– se va introduce rapid ClK 74‰ în perfuzie, deoarece aportul de insulină, tratamentul acidozei și aportul de glucoză scad K^+ seric, prin intrarea lui în celulă;

– administrarea bicarbonatului de sodiu este controversată, se va face numai în caz de acidoză severă $pH < 7,1$; $HCO_3 < 5$ mEq/L;

– administrarea concomitentă a insulinei în PEV continuă într-o doză de 0,1 u/kg/h, împiedică apariția variațiilor mari ale glicemiei, ale hipopotasemiei și ale edemului cerebral; se face până la normalizarea glicemiei, apoi se trece la administrarea discontinuă SC.

După ameliorarea senzorului și revenirea apetitului se trece la alimentația orală și la 4 administrări de insulină rapidă SC până la echilibrare, apoi la un amestec de insulină rapidă și semilentă în 2 sau 3 administrări SC/zi.

Copilul cu ACD va fi monitorizat permanent. Diagnosticul corect și instituirea rapidă a tratamentului sunt o mare urgență, de ele depinzând evoluția ulterioară a copilului. Complicațiile ACD includ hipopotasemia și edemul cerebral, care pot fi frecvent fatale.

Hipoglicemia este o consecință a tratamentului cu doze mari de insulină sau injecția de insulină nu este urmată de masă sau când după un efort fizic nu s-a crescut cantitatea de glucide din dietă.

Clinic se manifestă prin:

– paloare cu astenie intensă, palpitații, transpirații abundente;

– senzație imperioasă de foame, greață, cefalee;

– tulburări de comportament, agresivitate, iritabilitate;

– agitație marcată și convulsii;

– comă brusc instalată.

Biologic: glicemia capilară < 0,6 g/L la copil și < 0,40 g/L la sugar.

Tratamentul constă în administrarea rapidă de glucoză, zahăr, bomboane. Dacă apar coma sau convulsiile, se administrază IM sau SC 1 mg de glucagon și se administrează glucoză 33% IV 0,5 g/kg. Refacerea glicemiei în primele 20 de minute este foarte importantă pentru a preveni leziunile cerebrale.

Pentru a preveni accidentele hipoglicemice este foarte important ca:

– copilul diabetic și anturajul său (părinți, colegi) să recunoască manifestările hipoglicemice,

– să se încerce evitarea cauzelor ce determină hipoglicemia: doze mari de insulină prin neatenție, omisiunea vreunei mese, adaptarea regimului alimentar cu efortul fizic, scăderea dozei de insulină.

În nici un caz nu se va interzice efortul fizic, iar injecția de insulină se va face departe de mușchiul utilizat.

Fenomenul Somogyi reprezintă una dintre cele mai frecvente complicații secundare ale supradozării insulinei în administrare cronică > 1,2 u/kg/zi.

Manifestările caracteristice hipoglicemiei apar în cursul nopții: agitație, transpirație, iar dimineața cefalee marcată, controlul glicemiei capilare dimineața arată valori crescute, creând o falsă impresie de doză insuficientă de insulină. Creșterea dozei de insulină seara va agrava simptomatologia cu apariția hiperlipemiei și cu steatoză hepatică.

Hiperglicemia matinală este secundară hipoglicemiei nocturne nesesizate ce stimulează descărcarea de hormoni hiperglicemianți cu mobilizarea depozitelor de glicogen.

Tratamentul este reprezentat de scăderea dozelor de insulină retard seara.

Alte complicații ale DID sunt reprezentate de:

– lipodistrofie (tehnică deficitară de administrare a insulinei);
– complicații infecțioase, urinare, cutanate dentare;
– retardul creșterii și pubertății.

Complicațiile degenerative (tardive) apar după ani de evoluție și gravitatea leziunilor depinde de frecvența dezechilibrelor metabolice:

– retinopatia diabetică apare după 10 ani de evoluție a diabetului. 80% din diabetici au retinopatie. Diagnosticul precoce se stabilește cu ajutorul angiofluororetinografiei. La copiii dezechilibrați metabolic (valori ale HbA_{1C} >11%) anomaliile retiniene pot să apară înainte de apariția pubertății.

– nefropatia atinge 50% din pacienți după 25 ani de evoluție, evidențiată precoce prin dozarea β_2-microglobulinei urinare;

– neuropatia diabetică nu se întâlnește la copil, totuși explorările electrofiziologice pot evidenția anomalii ale sistemului nervos periferic sau central în absența semnelor clinice.

Profilaxia DID ar trebui îndreptată împotriva factorilor cauzali:

– infecții virale – vaccin pentru parotidită, rubeolă;
– teren alergic: genele ce predispun la DID nu pot fi modificate;
– autoimunitate cu ajutorul imunosupresiei cu ciclosporină A, ce inhibă acțiunea L_T efector, dar numai în primele săptămâni, când mai este păstrată capacitatea secretorie a celulelor β-pancreatice. Efectele secundare: nefrotoxicitatea, complicațiile infecțioase, dezvoltarea limfoamelor interzic folosirea ciclosporinei la copil.

DID este o boală cronică cu perioade de echilibru și dezechilibru legate de infecție, excese alimentare, lipsa terapiei adecvate.

Mortalitatea la copil este legată de dezechilibrele severe și mai puțin de tulburările degenerative.

Un progres mare al ultimilor 10 ani îl reprezintă consensul diabetologilor asupra importanței educației medicale a diabeticului, care știe să-și adapteze dozele de insulină, devine autonom și participă la propriul tratament.

Aceasta presupune un sistem educativ realizat cu ajutorul lecțiilor de educație medicală, al revistelor, al taberelor de vacanță pentru copiii diabetici.

Copiii cu DID și părinții lor vor fi informați despre patofiziologia și evoluția diabetului zaharat în termeni adaptați nivelului intelectual, tehnica injecțiilor cu insulină și despre controlul glicemiei la domiciliu, despre recunoașterea și tratamentul complicațiilor hipo- sau hiperglicemice. Vor fi instruiți să facă mici ajustări ale dozei de insulină în perioada unor infecții intercurente..

Pentru realizarea acestor obiective, trebuie să existe o colaborare perfectă în cadrul unei echipe formate din medic pediatru, asistentă, psiholog, copil, părinți.

Bibliografie:

1. Brink J.S. – *Diagnosis and Managment of Type I Diabetes Mellitees*, 7th East European Postgraduate Course: *Diabetes in Childhood and Adolescence;* mai 1995, Timișoara.

2. Dorchy M. – *La prise en charge du diabète de type 1 chez l'enfant et l'adolescent*, în: *Pacient Care*, 1 – 12 dec. 1995.

3. Micle I., Sabău I., Medici M. – *Diabetul zaharat insulino-dependent. Progrese terapeutice în ultimii 20 de ani*, în: *Pediatria*, 1, 16 – 25, 1993.

4. Plotnick L. – *Insulin-dependent Diabetes Mellitus*, în: *Pediatrics in Review*, 15:4, 137 – 149, 1994.

5. Plotnick L. – *Insulin-dependent Diabetes Mellitus*, în: *Principles and Practic of Pediatrics*, ed. a 2-a, Lippincott Co., 1981 – 1991, 1994.

27

NEUROLOGIE ȘI PSIHIATRIE

CONVULSIILE FEBRILE (CF)

Dr. Sanda Măgureanu

Definiție. Convulsiile febrile sunt convulsiile sugarului sau ale copilului mic care survin în general între 3 luni și 5 ani, în asociere cu febră, în absența unei afecțiuni intracerebrale aparente sau definite.

Sunt excluse crizele cu febră apărute la copiii care au suferit anterior convulsii afebrile.

Epidemiologie. CF reprezintă cea mai comună afecțiune neurologică a copilului. Între 2 și 5% dintre copii fac una sau mai multe CF înaintea vârstei de 5 ani, cel mai frecvent la vârsta de 2 ani. După Annegers și Rosman, numai 3–7% din aceștia evoluează spre epilepsie. După Pavone și colaboratorii, 15,8% din copiii care fac o CF după 6 ani, riscă să devină epileptici.

Patologia CF. Este insuficient cunoscută, nu există o explicație clară care să arate de ce CF se produc numai la copii, care este mecanismul prin care febra induce criza, nici care este factorul sigur sub incidența eredității.

Trei factori intervin influențând excitabilitatea neuronilor (pragul convulsiv):

Febra

Febra responsabilă pentru producerea CF este cel mai adesea cauzată de: IACRS, amigdalite, otite medii, pneumonie, viroze, gastroenterite, infecții urinare.

– CF survin de obicei în primele ore ale bolii acute infecțioase și în primele 24 de ore de febră:

– în 25% din cazuri CF sunt primul semn al bolii și rar se repetă, chiar dacă febra rămâne crescută.

– CF pot surveni și în timpul defervescenței.

– gradul temperaturii (T°) este variabil.

În general T° este ridicată, 75% din copii au T° peste 39°C în timpul crizei, 25% peste 40°C.

– copiii care fac CF la T° mai scăzută au un grad crescut de recurență.

– dacă CF se repetă, nu este obligatoriu să fie declanșate la același grad de febră:

– creșterea bruscă a T° este importantă pentru declanșarea CF:

– febra produsă după imunizare (în special cu pertussis și rujeolă) poate provoca CF; s-a demonstrat însă că acești copii au antecedente de alte CF sau istoric de CF la frați sau la părinți.

Se pune întrebarea dacă o convulsie declanșată la febra de 37,5–38 poate fi considerată drept CF. Majoritatea autorilor răspund afirmativ, întrucât unii copii pot avea un prag convulsivant scăzut. Este adevărat că acești copii pot face convulsii și în prezența altor stresori precipitanți (deprivare de somn, modificări metabolice) și că ei sunt mai susceptibili să evolueze spre epilepsie.

Vârsta

CF sunt strâns legate de vârstă. Puțini copii au CF înainte de 5–6 luni și acestea sunt mai frecvent însoțite de infecții ale SNC (meningitele purulente trebuie suspectate), 85% au prima CF până la 4 ani. Vârsta medie variază între 17–23 de luni. Ocazional pot să apară CF după 5 ani, chiar la 7–8 ani.

Dependența CF de vârstă s-ar explica prin faptul că la nou-născut cortexul este mai degrabă inhibitor, devenind treptat mai excitabil și deci mai susceptibil la CF. După 5 ani, o dată cu maturitatea cerebrală, susceptibilitatea se diminuează, frecvența maladiilor infecțioase scade, iar febra care le acompaniază este mai puțin ridicată.

Factorii genetici

Sunt importanți în determinarea pragului convulsiilor febrile și afebrile, CF producându-se mai frecvent la copiii care au antecedente familiale de convulsii. Estimările procentuale sunt variabile.

– Incidența CF la rudele de gradul I ale copiilor cu CF este de 10–20%, iar a epilepsiei de 4–10%.

Riscul de CF legat de antecedentele familiale:

- dacă un părinte este pozitiv: 10–20%;
- dacă un frate este pozitiv: 20%;
- dacă doi frați sunt pozitivi: 30%;
- risc fără antecedente familiale de convulsii este: 3–4%.

Majoritatea studiilor sugerează un mod autosomal-dominant de ereditate cu penetranță redusă și expresivitate variabilă sau un mod poligenic, acesta fiind cel mai acceptat (Hauser).

S-a încercat să se facă o legătură între susceptibilitatea la CF și anomaliile neurotransmițătorilor (concentrația acidului gaba-aminobutiric GABA, neurotransmițător inhibitor în LCR, fiind scăzută).

Dacă aceasta este legată de o mutație în receptorii GABA sau în alte proteine membranare rămâne să fie demonstrat.

Aspectul clinic la CF

CF se împart în:

1. *Convulsii febrile simple (CFS)*:

- sunt cele mai frecvente (95% din CF);
- de obicei apar între 12 luni–5 ani;
- sunt de obicei unice;
- au durată scăzută, sub 15 minute, de obicei 5–6 minute;
- clinic de obicei sunt bilaterale, tip convulsii tonico-clonice generalizate sau numai clonice, rar hipotonice, dar niciodată mioclonice, spasme sau crize neconvulsive; de obicei sunt urmate de letargie sau somn;
- apar la copii normali, fără anomalii neurologice și fără retard neuropsihic;
- apar la creșterea bruscă a temperaturii;
- nu sunt urmate de deficit postcritic.

2. *CF complexe sau complicate (CFC)*:

- sunt mai rare (4% din CF);
- apar de obicei înainte de vârsta de 1 an;
- se repetă de obicei în decursul unei zile;
- durata este mai mare de 15 minute;
- sunt unilaterale;
- apar la copiii cu dezvoltare psihomotorie anormală anterioară crizei;
- pot avea deficit neurologic post critic.

Ambele tipuri de CF au un mare **risc de recurență**.

Diagnosticul CF nu este totdeauna ușor. Pentru a nu diagnostica drept CF crizele asociate cu infecții ale SNC (meningite sau encefalite) ne ajută:

O bună **anamneză, examenul clinic** atent (pentru eventuala evidențiere a semnelor meningeale, bombarea fontanelei, a asimetriilor în tonusul mușchilor).

Puncția lombară (PL) și examenul LCR. După Aicardi, PL este investigația diagnostică cea mai importantă și este obligatorie la orice CF. Alți autori consideră că PL efectuată de rutină nu este necesară. De obicei PL se va face selectiv:

- la copiii sub 18 luni (și este imperativă sub 6 luni);
- când însănătoșirea întârzie;

– când există cea mai mică îndoială asupra vreunui semn de meningism;

– dacă CF apare în cursul celei de-a 2-a zile de boală;

– dacă e vorba de CFC.

Reținem: chiar dacă prima PL este negativă, aceasta nu exclude posibilitatea unei infecții, bacteriene ulterioare, iar prezența unei surse de infecții, ca de exemplu otita medie, nu exclude nici ea meningita, cu atât mai mult cu cât copilului i s-au administrat antibiotice de timpuriu.

De aceea se impune urmărirea copilului în continuare. Dacă se suspectează creșterea tensiunii intracraniene, decizia pentru PL trebuie făcută cu prudență, existând pericolul ca PL să fie mai periculoasă decât meningita însăși.

EEG

– Anomalii paroxistice EEG (vârf-undă generalizate sau anomalii focale) au fost evidențiate la aproximativ 35–45% din cazurile de CF în EEG seriate, înaintea vârstei de 5 ani. Ele sunt considerate a fi corelate cu vârsta și nu cu potențialul epileptic.

Sofijanov și colaboratorii au găsit 22% anomalii paroxistice din 676 de cazuri la care s-a efectuat EEG înaintea primei convulsii.

Anomalii paroxistice sunt mai frecvente în CFC.

Majoritatea studiilor longitudinale nu au găsit o corelație între prezența descărcărilor EEG și apariția convulsiilor febrile; cu toate acestea, unii autori socotesc incidența anomaliilor EEG ca fiind de 5 ori mai mare la copiii care fac ulterior epilepsie, decât la cei care nu fac (Millichap). EEG este considerată a avea o valoare limitată în diagnosticul și în prognosticul recurenței sau al epilepsiei ulterioare. Paroxismele vârf-undă ar fi expresia unei predispoziții genetice și nu indicele unei epilepsii viitoare (Aicardi).

Imageria (CT-scan, RMN)

– în general nu sunt necesare și nu se vor face de rutină;

– sunt indicate doar când se asociază forma anormală a capului, anomalii neurologice, semne de hipertensiune intracraniană.

Analizele curente: electroliții serici, glicemia, calcemia, uremia nu constituie examene de rutină. Ele sunt indicate în vomismente semnificative, diaree, tulburări metabolice acute, sau pentru a depista sursa febrei.

Diagnosticul diferențial se face cu:

– afecțiuni ale SNC: meningite, encefalite; de avut în vedere că aproximativ 40% dintre copiii care au convulsii în cadrul meningitei nu au semne meningiene, dar au alte semne care sugerează meningita;

– anoxia cerebrală care poate fi declanșată de febră (sincopa convulsivă). Ea mai poate fi cauzată de factori emoționali, patologie cardiacă și clinic se manifestă prin pierdere de conștiență, paloare, mișcări tonico-clonice de scurtă durată;

– frisonul/mișcări oscilatorii ritmice în jurul unei articulații, non-clonice și neacompaniate de pierderea conștienței.

Rar implică mușchii faciali sau respiratorii, dar se asociază frecvent cu fenomene vegetative, precum:

– spasmul hohotului de plâns cu apnee scurtă, cianoză înaintea pierderii conștienței, și cu opistotonus, declanșat totdeauna de intenția, realizată sau nu, de a plânge;

– delirul febril, uneori asociat cu agitație, care poate fi confundat cu CF;

– epilepsia caracterizată prin convulsii recurente afebrile.

Prognosticul și consecințele CF

Prognosticul CF a fost mult timp subiectul unor controverse, frecvența fenomenelor reziduale fiind apreciată variabil, între 0 – 100%. Aceste discrepanțe sunt explicate prin diferențele în definirea CF, selecționarea cazurilor și prin durata urmării lor. În ultimii ani însă, consensul autorilor consideră că CF în general au **prognostic bun**, lăsând rar sechele. Atunci când ele apar, sunt mai degrabă rezultatul bolii febrile responsabile sau a unor anomalii preexistente.

Contrar temerii populare, **mortalitatea** prin CF este foarte scăzută, chiar dacă CF se repetă și chiar dacă se produce status epileptic la copii anterior normali.

Recurența crizelor (RC)

Riscul cel mai important al CF este RC. De obicei se repetă 2 sau 3 CF, rareori existând mai mult de 3 episoade.

Riscul de recurență (RR) depinde de:

– istoricul familial pozitiv de CF la rudele de gradul I;

– durata scurtă a febrei înainte de CF;

– temperatura moderat crescută;

– vârsta la care apare prima convulsie.

Dacă prima CF se produce:

– la vârstă < 12 luni, RR = 50 – 65%;

– la o vârstă > 12 luni, RR = 28%;

– la o vârstă > 30 luni, RR = 20%.

Ambele tipuri de CF (simple sau complexe) au mare RR, se pare mai mare pentru CFC.

– 50 – 75% din recurențe apar în primul an după CF;

– recurențele multiple sunt de trei ori mai frecvente la sugari.

Riscul sechelelor neurologice și mintale

Se consideră că nu există un risc crescut de tulburări neurologice sau mintale la copiii normal dezvoltați anterior CF. Totuși, studii retrospective raportează rar sechele ca: hemiplegie, coreoatetoză (Walace).

Există posibilitatea producerii semnelor „soft“ și a tulburărilor de comportament după CF.

Tulburările intelectuale și disabilitățile de învățare sunt și ele rare după CF. În schimb, copiii care prezintă convulsii afebrile după CF au o frecvență de 5 ori mai mare de retard mintal, chiar dacă anterior CF au fost considerați normali. De aceea riscul întârzierii mintale este greu de prevăzut după prima CF. De asemenea, relația între severitatea CF și producerea retardului mintal este neclară, efectul CF repetate asupra dezvoltării mintale fiind foarte diferit apreciat de autori.

Statusul epileptic, definit ca o criză care durează mai mult de 30 de minute sau care se repetă la intervale scurte, ceea ce creează o condiție epileptică fixă și durabilă, caracterizată prin semne neurologice și/sau alterarea conștienței, este și el diferit apreciat în privința consecințelor sale. 25% din statusul epileptic al copilului îl constituie statusul febril, iar în 3% din cazuri statusul epileptic febril se poate repeta.

Riscul dezvoltării unei epilepsii ulterioare

Orice copil care a avut o CF prezintă riscul de a dezvolta epilepsie. Cu toate acestea nu există evidențe că acest risc crescut este datorat CF și există puține corelații între numărul de CF și riscul ulterior. De asemenea nu există evidențe că terapia anticonvulsivă ar preveni epilepsia sau că ar influența decisiv rata producerii. Deși procentul pentru riscul unei epilepsii ulterioare este foarte variat în raport cu autorii (3–81%), studiile efectuate pe un număr mare de cazuri pledează pentru *un risc care nu depășește 4%*. Divergența autorilor intervine și în definirea epilepsiei ulterioare. Astfel, unii autori confirmă diagnosticul de epilepsie numai după producerea unei singure convulsii afebrile, în timp ce pentru majoritatea sunt necesare 2 sau mai multe convulsii afebrile pentru a se considera epilepsie.

Factori de risc previzibili pentru o epilepsie ulterioară sunt:

- convulsiile care durează mai mult de15 minute;
- mai multe convulsii în aceeași zi;
- părinți sau frați cu epilepsie;
- tulburări neurologice.

Dacă nu există factori de risc: 0,1% din cazuri dezvoltă epilepsie.

Dacă există 1 factor de risc: 2,5% dezvoltă epilepsie.

Dacă există 3 factori de risc: 5–10% dezvoltă epilepsie.

La copiii cu dezvoltare psiho-motorie normală și CFS, riscul este de 2 ori mai important decât la populația normală (1% versus 0,5%).

La copiii cu dezvoltare și examen neurologic anormale, cu o criză de CF, riscul este de 15,4% la vârsta de 7 ani.

Tratament

Intervenția în criza acută

Scopul: oprirea cât mai rapidă a crizei, pentru a se evita leziunile cerebrale datorate hipoxiei. Se va trata ca o urgență, în special când CF durează 10 minute și nu are tendința să se oprească spontan.

Poziția: declivă laterală cu eliberarea căilor respiratorii și cu asigurarea că circulația este satisfăcătoare.

Antipiretice (paracetamol, algocalmin, băi călduțe), pentru reducerea temperaturii. Deși nu există evidență că tratamentul antipiretic influențează recurența CF, febra trebuie tratată pentru a preveni deshidratarea și pentru a crește confortul copilului.

Anticonvulsivantele se administrează dacă criza durează mai mult de 5 minute.

Tabelul 27.1 – ***Tratamentul anticonvulsivant la copiii cu crize convulsive***

Anticonvulsivant	**Doză (mg/kg) IV**
Lorazepam	0,05–0,1
Diazepam	0,25–0,4
Fenobarbital	20
Fenitoină	20

N.B. administrarea IV rapidă a diazepamului poate produce depresie respiratorie.

Promptitudinea administrării tratamentului este considerată mai importantă decât alegerea medicamentului însuși. În cazul în care criza a trecut, nu există motive pentru a spitaliza copilul, mai ales atunci când spitalul este la distanță.

Un element important în tratament este explicarea situației, sfătuirea și liniștirea părinților, furnizându-li-se informații asupra benignității CF, deoarece părinții neavizați sunt deosebit de anxioși și se tem de posibilitatea decesului copilului în timpul crizei. De asemenea, părinții vor fi instruiți asupra posibilității producerii recurențelor și asupra măsurilor ce trebuie luate în acest caz.

Tratamentul precoce al crizei recurente:

Se face la domiciliu de către părinții anterior instruiți, cu: diazepam 0,25–0,5 mg/kg corp, preferabil intrarectal, cât mai repede posibil.

Nivelul seric maxim apare în 20 minute. La doza de 0,7 mg/kg corp, nivelul terapeutic se atinge în 3–5 minute.

Dacă este necesar, doza se poate repeta după 15 minute.

Utilizarea diazepamului sub formă de soluție, intrarectal este considerată un progres semnificativ în tratamentul CF recurente. Cu toate acestea, această metodă de profilaxie nu a intrat în uzajul general.

Profilaxia discontinuă pentru prevenirea recurențelor de convulsii se face prin administrarea de anticonvulsivante în timpul unei boli febrile: diazepam 0,3–0,5 mg/kg/doză, dat la fiecare 8–12 ore, oral sau rectal, este eficace și nu produce depresie respiratorie.

Profilaxia continuă se face prin administrarea unui antiepileptic zilnic, pentru a preveni recurențele. Deși se știe că micșorează riscul recurențelor, profilaxia continuă a pierdut azi mulți dintre adepții săi.

Se mai recomandă la copiii care fac recurențe frecvente cu durată mare, la cei cu vârstă mică de debut, care au o dezvoltare anormală, ca și în situația în care părinții înspăimântați o preferă și o cer.

Trebuie să se decidă cu discernământ care riscuri sunt mai mari: ale crizei sau ale medicației prin efectele sale secundare neplăcute (fenobarbital: instabilitate, agitație, deprimarea funcțiilor cognitive, iar pentru VPA – insuficiență hepatică și pancreatică, în special sub vârsta de 2 ani).

Dacă se optează pentru **profilaxia continuă**, ea se poate face cu:

- fenobarbital 5 mg/kg/zi;
- acid valproic 10–20 mg/kg/zi (e considerat azi mai eficace);
- primidon: eficacitate asemănătoare cu a fenobarbitalului;
- fenitoina și carbamazepina sunt considerate ineficiente.

Durata profilaxiei continue este și ea diferit apreciată, în general este preferată între 1 și 3 ani.

Majoritatea autorilor consideră că nu este necesar tratamentul continuu după prima CF. Studiile longitudinale nu atestă că profilaxia continuă diminuează semnificativ frecvența unei epilepsii ulterioare.

Concluzii

Convulsiile febrile sunt considerate azi ca un răspuns la o febră mare și bruscă a unui creier predispus genetic într-o perioadă de vârstă la care pragul convulsiv al creierului imatur este scăzut.

Evoluția este benignă și riscul pentru epilepsie e scăzut.

Riscul de recurență este crescut în timpul episodului acut febril actual sau al celor viitoare.

Analizele de laborator nu trebuie făcute de rutină.

Tratamentul pentru evitarea recurențelor nu a demonstrat că poate preveni dezvoltarea unei epilepsii ulterioare.

Bibliografie:

1. Aicardi J. – *Epilepsy in Children*, ed. a 2-a, Raven Press, 1994.

2. Annegers J.F. et al., *Factors – Prognostic of Unprovoked Seizures after Febrile Convulsions*, în: *J. Med.*, 316, 493–498, 1987.

3. Hauser W.A., Anderson W.E. – *Genetics of Epilepsy*, în: *Recent Adv. in Epilepsy*, vol. 3, 1986.

4. Hirtz D.G. – *Febrile Seizures*, în: *Pediatrics in Review*, 18:1, 1997.

5. Millichap J.G. et al., *Management of Febrile Seizures*, în: *Pediatr. Neurol.*, 7, 243–248, 1991.

6. Moshe S.L. – *Epileptogenesis and the Immature Brain*, în: *Epilepsia*, 28: S3–S15, 1987.

7. Pavone L. și col. – *Late Febrile Convulsions: A Clinical Follow up. Brain Dev.* 11, 183–185, 1989.

8. Rosman N.P. – *Management of Febrile Seizures*, în: *The Treatment of Epilepsies*, Elaine Wylle (ed.), 1993.

9. Sofijanov N. et al.– *Febrile Seizures: Clinical Characteristics and Initial EEG*, în: *Epilepsia*, 33, 52–57, 1992.

10. Walace S.J. – *Prognosis after Prolonged Unilateral Febrile Convulsions*, în: *Advances in Epileptology*, Raven Press, 97–99, 1982.

EPILEPSIILE (CONVULSIILE NEFEBRILE)

Dr. Sanda Măgureanu

Definiții, incidență

Crizele nefebrile se produc la copiii de toate vârstele, ridicând probleme practicianului legate de cauzele, tratamentul și prognosticul lor.

Termenul de **„criză"** nu implică un diagnostic, ci doar indică o manifestare clinică paroxistică, convulsivă sau neconvulsivă, acompaniată sau nu de pierderea conștienței. Aceasta reflectă disfuncția tranzitorie a SNC și este expresia unei descărcări paroxistice, involuntare, anormale, excesive și rapide a neuronilor cortexului cerebral. Ea se poate produce la un creier normal, ca răspuns la anumite circumstanțe: ingestia de droguri convulsivante, alcool, febră, hipoglicemie, toxine, traumatisme craniocerebrale, infecții sau alte insulte acute.

Aceste „crize", numite și „accidentale", nu sunt sinonime cu epilepsia.

Termenul de **epilepsie** (E) se referă la o afecțiune cronică caracterizată prin recurența unor crize care apar spontan, neprovocat, în absența unor factori declanșatori evidențiabili. Epilepsia se mai caracterizează printr-un mecanism anume de producere, prin posibile modificări psihice intercritice, printr-o vârstă de debut o evoluție și o sensibilitate la tratament. Tendința la recurență poate fi rezultatul unor anomalii structurale cerebrale sau a unei predispoziții constituționale de a avea crize. Această predispoziție este, cel puțin în parte, determinată genetic. De cele mai multe ori, cele două condiții se asociază în diferite proporții.

Deși există unele excepții ale acestei definiții, se preferă să nu se pună diagnosticul de epilepsie la un pacient care a avut o singură criză afebrilă sau chiar 2 crize, dacă ele s-au produs în cadrul aceluiași episod patologic acut.

Vârsta cu cel mai mare risc de crize nefebrile este perioada de sugar, copilăria și adolescența.

Incidența anuală de la naștere la 20 de ani este de 0,56‰ , iar *prevalența* în rândul populației pediatrice este de 4–6 cazuri la 1000 de copii.

Clasificare

Clasificarea internațională a crizelor epileptice, introdusă din 1981, folosește criteriul electroclinic și distinge 2 grupe principale.

Tabelul 27.2 – ***Clasificarea internațională a crizelor epileptice***

Crize generalizate	
Absenţe	absenţe absenţe atipice
Crize mioclonice	
Crize clonice	
Crize tonice	
Crize tonico-clonice	
Crize atonice (astatice)	
Crize parţiale (focale)	
Crize parţiale simple:	cu semne motorii
	cu semne somatosenzitive sau senzoriale
	cu semne vegetative
	cu semne psihice
Crize parţiale complexe:	cu debut parţial simplu, urmat de tulburări de conştienţă şi/sau automatisme
	cu tulburări de conştienţă de la debutul crizei şi acompaniate sau nu de automatisme
Crize parţiale secundar-generalizate	crize parţiale simple secundar-generalizate
	crize parţiale complexe secundar-generalizate
	crize parţiale simple evoluând spre crize parţiale complexe, apoi spre o generalizare secundară

(modificat după: Epilepsia, *22, 489–501, 1981)*

1. Crizele generalizate sunt cele în care descărcarea paroxistică interesează simultan întregul cortex cerebral:

– manifestările clinice pot fi motorii, simetrice sau se pot traduce numai printr-o întrerupere de contact (absențele);

– manifestările EEG critice sunt caracterizate prin descărcări de vârfuri, vârf-undă sau polivârf-undă, bilaterale, sincrone pe ambele emisfere.

Absențele tipice (cunoscute ca Petit Mal, termen azi de evitat), se caracterizează printr-o pierdere de conștiență (de contact) de scurtă durată (5–19 secunde), cu debut și sfârșit brusc, după care subiectul își reia activitatea. Uneori se asociază cu mioclonii fine palpebrale, fenomene vegetative, elemente atone. Niciodată nu sunt însoțite de aură sau de fenomene postictale. Hiperventilația de 3–4 minute induce absențele la un copil anterior netratat. EEG arată descărcări generalizate de 3 c/secundă, descărcări ce indică criza clinică.

Crizele mioclonice se caracterizează prin secuse musculare scurte, ca un fulger, bilaterale, simetrice, repetitive, cu topografie și intensitate variabile, putând antrena chiar cădere. Survin în absența unei alterări perceptibile a conștienței.

Crizele tonico-clonice (denumite anterior Grand Mal), **tonice sau clonice**, primar generalizate, se caracterizează printr-o pierdere bruscă a conștienței, însoțită de contracții tonico-clonice, tonice sau clonice, de obicei ritmice, simetrice. Se produce cianoză, în special periorală, pierderea controlului vezical și mușcarea limbii. Acestea două din urmă nu sunt specifice naturii epileptice a crizei. Durata este de 1–2 minute, criza fiind urmată de un somn postcritic profund și de cefalee postictală.

2. Crizele parțiale (focale) sunt cele în care descărcarea paroxistică interesează inițial un sector limitat al structurilor corticale, și anume „focarul epileptic". După localizarea inițială și după căile de propagare din focarul epileptic, există o mare varietate de crize epileptice (tabelul 27.2).

Manifestările EEG sunt unilaterale și focale, cel puțin la începutul crizei. Descărcările pot rămâne focalizate sau se extind la o parte, la întregul emisfer sau chiar pot să cuprindă ambele emisfere, provocând ceea ce se numește generalizarea secundară a crizei. Trebuie acordată o importanță particulară primelor semne clinice ale crizei (simptomul-semnal după Jackson), care are o mare valoare de localizare. Termenul vechi de „aură" atribuit anterior acestor crize trebuie abandonat, aura fiind considerată atunci un epifenomen care anunță criza generalizată, or ea este însăși criza care indică localizarea descărcării. De exemplu, crizele vizuale cu puncte luminoase, scotoame etc., urmate de o convulsie tonico-clonică generalizată, corespund unei crize occipitale simple secundar generalizate.

Pe plan semiologic, crizele parțiale sunt divizate în două grupe, care practic nu au mare importanță;

- *crizele parțiale simple,* în care nu există nici o modificare a conștienței, de exemplu cele motorii, cunoscute ca și crize jacksoniene;
- *crizele parțiale complexe,* în care există o alterare a conștienței (din cauza propagării descărcării în structurile limbice), care se pot produce inițial sau secundar unui debut parțial simplu, urmate de amnezie postcritică. De obicei descărcările sunt localizate în lobul temporal, de aceea erau considerate anterior sinonime cu epilepsia temporală.

Clasificarea internațională a epilepsiilor și a sindroamelor epileptice

Deoarece clasificarea semiologică a crizelor epileptice nu corespundea necesităților practice, criza epileptică fiind în această clasificare descrisă doar ca un simptom, Liga Internațională contra epilepsiilor a adoptat în 1989 prima clasificare internațională a epilepsiilor și sindroamelor epileptice. În această clasificare sindromul epileptic este definit ca un grup de simptome care se produc împreună la o anumită vârstă. Identificarea lor se face pe baza asocierii localizării anatomice, factorilor declanșatori, ritmului circadian, etiologiei, aspectului EEG și a prognosticului.

Astfel concepută, noua clasificare, în afară de faptul că furnizează un limbaj comun între epileptologi, ajută la facilitarea indicațiilor pentru examene complementare, la raționalizarea tratamentului și la stabilirea prognosticului.

Tabelul 27.3 – ***Clasificarea internațională a epilepsiilor și sindroamelor epileptice***

Epilepsiile și sindroamele epileptice focale	
Idiopatice, legate de vârstă:	– epilepsie benignă la copii cu paroxisme rolandice – epilepsie benignă la copii cu paroxisme occipitale – epilepsie primară la citit
Simptomatice:	Această categorie include simptome foarte variate, în funcție de localizare și etiologie
Criptogenice:	Când etiologia rămâne necunoscută este preferabil a se vorbi de epilepsie parțială criptogenă.
Epilepsiile și sindroamele epileptice generalizate	
Idiopatice, legate de vârstă, în ordine cronologică	– convulsii neonatale familiale benigne – convulsii neonatale benigne – epilepsie mioclonică benignă la copil – epilepsie-absențe la copil – epilepsie-absențe la adolescență – epilepsie mioclonică juvenilă – epilepsie crize Grand Mal la trezire (dintre epilepsii, pot fi clasate ca generalizare idiopatică fără a face parte dintre aceste sindroame)
Criptogenă sau/și simptomatică, în mod particular	– spasme infantile (Sindrom West) – sindrom Lennox-Gastaut – epilepsia cu crize mioclonice-astatice – epilepsia cu absențe mioclonice
Simptomatice	Fără etiologie specifică – encefalopatie mioclonică precoce cu „suppression-bursts" (Sd. d'Ohtahara) Altele
	Sindroame specifice: – de numeroase etiologii, metabolice ori degenerative
Epilepsia cu caracter focal ori generalizat nedeterminat	
Cu asocierea de crize generalizate și parțiale cu particularități	– epilepsie mioclonică severă – epilepsie cu pointes-ondes (vârf-undă) continuu în timpul somnului lent – epilepsie cu afazie dobândită (Sindrom Landau-Klef-
Fără caractere generale ori focale certe	

(continuare pe pag. 1004)

(Tabelul 27.3 – continuare)

Sindroame specifice	
Crize ocazionale legate de o situație epileptică tranzitorie:	– convulsii febrile – crize unice cauzate de un factor toxic sau metabolic
Crize izolate, stare de rău izolat	

(după: Epilepsia, *30, 389–399, 1989)*

Clasificarea Internațională a epilepsiilor și a crizelor epileptice are la bază 2 axe:

1. Axa simptomatologică, ca și în clasificarea semiologică a crizelor epileptice, împarte epilepsiile în:

– generalizate;

– în raport cu o localizare (parțiale sau focale).

2. A 2-a axă, cea etiopatogenică distinge:

– *E. idiopatice*, care survin independent de orice leziune cerebrală; factorul principal este reprezentat de o predispoziție ereditară reală sau presupusă.

– *E. simptomatice (secundare)*, care sunt rezultatul unei leziuni difuze sau focale, evolutive sau fixe a SNC. Aceste leziuni se pot obiectiva printr-un deficit neurologic clinic, printr-o anomalie biologică evidențiabilă cu ajutorul explorărilor neuroradiologice.

– *E. criptogenice* (a căror cauză este ascunsă) sunt presupuse a fi simptomatice unei cauze care însă în momentul dat scapă mijloacelor de investigație (anamnestice, clinice sau paraclinice). Această categorie include epilepsii care survin în afara oricărei leziuni cerebrale dovedite, dar nu corespund criteriilor idiopatice. Este vorba de fapt de o categorie de așteptare, unele leziuni putând fi evidențiate în timp. Astfel, o E. criptogenică, în urma RMN, poate deveni una simptomatică.

Cele două clasificări, adică cea a crizelor epileptice și cea a epilepsiilor și sindroamelor epileptice, trebuie privite ca făcând parte dintr-un întreg, ele completându-se reciproc.

Desigur, acestei clasificări i se aduc critici, cea mai valabilă fiind aceea că până în prezent numai aproximativ 50% din manifestările critice la copil pot fi plasate într-un sindrom specific. Se acceptă însă faptul că această clasificare nu trebuie concepută ca imuabilă, ea fiind utilă pentru stadiul actual al cunoștințelor în epileptologie și că cercetările în domeniu speră la o nouă clasificare, bazată pe mecanismele intime ale procesului epileptic, încă insuficient elucidate.

Sindroame epileptice la copil

Principalele sindroame epileptice la copil din această clasificare sunt cuprinse în tabelul 27.4.

Tabelul 27.4 – ***Sindroamele epileptice la copil***

Sindromul	Descriere clinică	EEG	Tratament	Prognostic
Spasmele infantile (West)	– debut intre 4–7 luni – crizele constau în salve repetate de scurte flexii sau extensii ale gâtului, trunchiului, cu abducția membrelor – se produc de obicei la trezire, durând 10–30 secunde/salvă – frecvent, incetinirea sau regresul dezvoltării psihomotorii	– hipsaritmie: amestec anarhic de unde lente foarte ample și vârfuri de amplitudine și topografie variabile	– ACTH instituit precoce ameliorează prognosticul – benzodiazepine – vigabatrin (in special in SI din scleroza tuberoasă) – chirurgia epilepsiei, când debutul este focal	– rezervat; in general prost, cu persistența crizelor (de obicei cu alt aspect: de Sindrom Lennox-Gastaut)
Lennox-Gastaut	– debut 1-8 ani – mai frecvent la băieți – crize polimorfe: generalizate tonico-clonice, mioclonice, parțiale, absențe, atone, dar obligatoriu crize tonice axiale, axorizomelice – de cele mai multe ori se produc la copii anterior encefalopați sau devin ulterior retardați	– activitate de fond anormal – descărcări de CVU lente (sub 3 c/s) și anomalii multifocale – in somn, descărcări de ritmuri rapide 10 c/s	– rezistente – necesită în general polidrog cu VPA, BDZ, CBZ, LTG – dieta cetogenică – imunoterapie – chirurgical (calosotomie)	– nefavorabil – crize rezistente – asociere cu retard sau tulburări de comportament

Sindromul	Descriere clinică	EEG	Tratament	Prognostic
– Epilepsia benignă a copilului cu paroxisme centro-temporale (rolandice)	– cea mai comună formă de epilepsie benignă – debut: 3–13 ani; vârf: 9–10 ani – ușoară predominanță masculină – majoritatea se produc în somn – copilul este trezit de contracții tonico-clonice unilaterale ale feței; parestezii în limbă și obraz, care se pot extinde la membrul superior ipsilateral – copilul este conștient, dar afazic pentru câteva minute – frecvență variabilă, în general rare	– descărcări repetitive în regiunea centro-temporală unilaterală, foarte activă în timpul somnului – activitate de fond normală	– ocazional, în general nu e necesar – crizele frecvente sunt controlate de CBZ	– excelent – rămâne spontană spre adolescență – intelectul nu este afectat

Sindromul	Descriere clinică	EEG	Tratament	Prognostic
– Epilepsia-absențe a copilului	– este cea mai frecventă formă de epilepsie generalizată idiopatică – are mare predispoziție genetică – survine la copiii cu DPM anterior normală – debut 3–12 ani, vârf: 6–7 ani – mai frecvent la fete – absențe de toate tipurile, cu excepția celor mioclonice – frecvență mare 10–200, ușor produse de hiperpnee	– descărcări de CVU 3 c/sec – traseu de fond normal	– ușor controlate de medicamente VPA, ESM sau combinate – CBZ le crește frecvența	– favorabilă, în general – 40% fac la adolescență sau mai târziu crize tonico-clonice generalizate – intelect normal
– Epilepsia mioclonică juvenilă (Sindromul Janz). Gena responsabilă a fost identificată pe brațul scurt al cromozomului 6	– debut în jurul a 12–16 ani – accese mioclonice bilaterale izolate sau repetitive, interesând rădăcina MS și putând antrena cădere – frecvente dimineața la sculare, diminuându-se în timpul zilei – favorizate de lipsa de somn – se asociază frecvent cu crize generalizate tonico-clonice la trezire și mai rar cu absențe juvenile	– descărcări de vârf unde și polivârf-undă, generalizate, cu frecvență superioară de 3 c/sec. asociate frecvent cu fotosensibilitate	– VPA	– excelent, dar VPA trebuie administrat o lungă perioadă, uneori chiar toată viața; la întrerupere, în 90% din cazuri, recăderi.

(după: Haslan R.H.A. – 1997)

Starea de rău epileptic (*Status epilepticus* – SE)

Se caracterizează printr-o criză epileptică prelungită, durând peste 30 de minute sau care se repetă la intervale suficient de scurte pentru a produce, în perioada critică, o alterare a conștienței și/sau semne neurologice, deci „o condiție epileptică fixă și durabilă".

Toate tipurile de crize (crizele convulsive parțiale sau generalizate) pot progresa spre SE. În cazul crizelor neconvulsive (absențe sau crizele parțiale complexe), SE se poate manifesta ca o stare confuzională continuă, diagnosticul fiind, în acest caz, pus pe baza antecedentelor epileptice și a EEG.

Cauzele cele mai frecvente care provoacă SE îl constituie sevrajul absolut sau relativ al medicației antiepileptice la epilepticii cunoscuți. Alte cauze pot fi: agresiuni cerebrale, tumori, infecții acute ale SNC.

Tratamentul SE constituie o urgență, deoarece poate amenința viața sau poate lăsa sechele serioase, neurologice sau psihice.

Obiectivele importante ale tratamentului SE sunt:

- menținerea funcțiilor vitale;
- identificarea și tratarea cauzei sau a factorilor precipitanți;
- oprirea activității critice.

În caz că SE are un prodrom (la pacienții care au mai avut SE), intervenția trebuie să fie rapidă în această perioadă pentru a preveni crizele următoare.

Dacă statusul s-a produs deja, pacientul trebuie internat pentru a fi monitorizat.

Tratamentul SE se va face conform tabelului 27.5.

Tabelul 27.5 – ***Tratamentul SE la sugar și copil***

Stadiul	**Procedura**
– Prodrom	– Diazepam (DZP) IV 0,25–0,5 mg/kg lent max. 2 mg/min. – Dz i. rectal, 0,5–0,75 mg/kg, dacă nu se poate administra IV, sau – Lorazepam 0,05 mg/kg – Paraldehida 0,1–0,15 mg/kg rectal sau IM – Midazolam IM
– Statusul constituit	– Monitorizarea funcțiilor vitale-respirația – Asigurarea căii de acces pentru administrarea IV pentru prize de sânge pentru corecția eventualelor dereglări metabolice în special hipoglicemia (bolus cu glucoză 30% 3–20 mL după vârstă) – Investigații pentru cauzele posibile și tratarea lor de urgență – Administrarea IV 100 mg piridoxină (sub 2 ani) – DZP dacă nu a fost încă administrat sau repetarea injecției în aceeași doză – Dacă crizele nu sunt controlate, *fenitoin* IV aprox. 20 mg/kg pentru a obține o concentrație serică de 100–200 ·mol/L (nu mai repede de 25 mg/min.) sau *fenobarbital* IV 15–20 mg/kg (în România nu este înregistrat IV)

Stadiul	Procedura
– Statusul refractar	– Monitorizare în unități de terapie intensivă cu asistarea ventilației – Continuarea perfuziei cu DZP (100 mg în 500 mL – 40 mL/oră pentru a obține concentrația serică de 0,2–0,8/mL, lidocaină, chloremethiazol – Dacă crizele persistă – anestezie generală de obicei cu pentobarbital sau blocaj neuro-muscular, dacă ventilația asistată nu poate fi menținută

(după: Aicardi –1994)

Etiologie

În ciuda progreselor din epileptologie, etiologia multor tipuri de crize rămâne necunoscută. În general, se consideră că epilepsia este determinată de interacțiunea factorilor genetici și a factorilor achiziționați în perioada ante-, intra- și postnatală. Predominanța unora sau a altora dintre factorii cauzatori determinând epilepsiile idiopatice (factorii genetici) sau simptomatice (factorii dobândiți).

În cazurile de epilepsii genetic determinate, factorii externi favorizează expresia bolii, iar factorii genetici participă și ei la determinismul leziunii structurale a SNC cauzate de factorii exogeni.

La peste 3/4 dintre pacienții epileptici, crizele încep înainte de 18 ani, de aceea orice clasificare etiologică trebuie să țină seama de preponderența cauzelor în raport cu vârsta (tabelul 27.6).

Într-un număr de cazuri etiologia rămâne neelucidată.

Tabelul 27.6 – ***Etiologia epilepsiilor în funcție de vârstă***

La naștere
– Encefalopatii hipoxic-ischemice – Traumatisme perinatale – Infecții SNC – Malformatii cerebrale (inclusiv displaziile cerebrale) – Hematomul subdural – Hipocalcemie – Hipoglicemie – Piridoxino-dependența
2 săptămâni
– Infecții – Hipocalcemie – Malformații
4 luni
– Convulsii febrile – Infecții SNC – E. sechelare ale unei patologii neonatale – Cauze vasculare – Erori înnăscute de metabolism – Feocromatozele – La copiii predispuși, unele etiologii se pot exprima sub forma sindromului West

(continuare pe pag. 1010)

(Tabelul 27.6 – continuare)

2 ani
– E. cu paroxisme centrotemporale sau rolandice – E. generalizată idiopatică – E. sechelară unei patologii neonatale – E. posttraumatică – Erori înnăscute de metabolism – Feocromatozele – Infecții ale SNC – Intoxicații – La copiii predispuși, unele etiologii se pot exprima sub forma sindromului Lennox-Gastaut.
10 ani
– E. generalizate idiopatice – E. posttraumatice – E. sechelare unei patologii neonatale – Infecții SNC – Malformații vasculare
20 de ani
– E. posttraumatice – E. tumorale – E. alcoolice – E. sechelare unei patologii natale – Malformații vasculare
40 de ani
– E. tumorale (primitive) – E. alcoolice – E. posttraumatice – E. vasculare
60 de ani
– E. vasculare – E. tumorale (primitive) – E. tumorale (metastatice) – E. asociate cu o demență degenerativă primară

(după: Niedermeyer –1990, modificat de Thomas – 1993)

Diagnosticul prezumtiv

Se bazează în principal pe istoricul obținut de la familie, de crize: spontane, recurente, stereotipe, survenite brusc/neașteptat. În cazurile de păstrare a conștienței, copilul însuși poate da relații folositoare.

Pledează pentru o criză tonico-clonică generalizată:

– conștiența pierdută, prezența unei respirații stertoroase, a unei come scurte, a somnului adânc urmat de obnubilare postcritică sau de agitație. Astenia, curbatura, mușcarea limbii pledează și ele în favoarea crizei epileptice;

– circumstanțele de producere (somn, deprivare de somn, întreruperea tratamentului);

– AHC de epilepsie sau convulsii febrile.

Examenul clinic general și neurologic va încerca să găsească anomalii focale, întârzieri în dezvoltarea psihomotorie, semne de scleroză tuberoasă, organomegalie etc.

EEG joacă un rol important în diagnostic, aducând argumente pozitive pentru epilepsie, pentru clasificarea tipului de epilepsie, sau poate evidenția un sindrom particular (absențe, West, Lennox-Gastaut).

Lipsa activității paroxistice, evidențiabilă pe EEG, nu infirmă diagnosticul de E. în prezența certitudinii clinice, și invers, EEG cu focar epileptic nu poate stabili singură diagnosticul de E. în absența manifestării clinice. Diagnosticul rămâne, înainte de toate, un diagnostic clinic, iar rezultatele EEG trebuie întotdeauna interpretate în funcție de contextul clinic. În general, atunci când diagnosticul de E. este în dubiu clinic și EEG, se preferă conduita de așteptare înainte de instituirea tratamentului, deoarece multe alte boli pot mima epilepsia.

Alte examene complementare (RMN, CT) pot aduce informații utile despre structura creierului. Examene evocate ca potențiale biopsii cutanate sau/și musculare permit diagnosticarea cauzelor speciale ale epilepsiei; ele aparțin însă domeniului specializat al neuropediatriei (de exemplu: boala Lafora etc.).

Diagnosticul diferențial

Multe boli pot mima epilepsia prin caracterul lor paroxistic, de scurtă durată și cu tendință repetitivă (se consideră o rată 20–25% de greșeli diagnostice). Cele mai importante fenomene paroxistice neepileptice care impun diagnosticul diferențial sunt:

Sincopa, cea mai frecventă cauză de eroare de diagnostic, se caracterizează prin pierderea conștienței (vezi și capitolul 22) care se datorează unei scăderi acute și pasagere a fluxului sangvin cerebral prin asistolie (sincopa cardiacă) sau printr-un mecanism vascular periferic reflex (sincopa vagală) sau asocierea lor (sincopele vasovagale).

Pentru diagnosticul de sincopă ajută:

- Sincopa apare totdeauna ziua, aproape în exclusivitate în ortostatism, în circumstanțe declanșatoare ca: schimbarea bruscă a poziției, ortostațiune prelungită, frică, emoții, vederea sângelui, aglomerație etc.;
- Senzația inițială de „leșin", cap gol, amețeală, palpitații, vedere încețoșată, jenă epigastrică, transpirație;
- Pierderea conștienței este de foarte scurtă durată (aproximativ 10 secunde), căderea este lentă;
- Hipotonie (în loc de hipertonia din epilepsie);
- Dacă se prelungește, poate să apară convulsia generalizată (sincopa convulsivantă), chiar cu emisie sfincteriană.

Migrena (vezi „Cefaleea") în special cea complicată. În favoarea migrenei pledează: lentoarea instalării simptomelor, prezența cefaleci specifice și de lungă durată, conștiența în general păstrată, istoricul familial pozitiv pentru migrenă. EEG nespecifică.

Crizele pseudoepileptice (CPE), psihogene sau isterice (reacția de conversiune), apar mai frecvent la preadolescenți sau adolescenți, mai des la fete, în urma unor conflicte, din dorința de a evita o situație neplăcută. Crizele încep cu senzație de amețeală, căderea este lentă, mișcările sunt dezordonate, reflexele sunt prezente, pleoapele se opun la încercarea de a le deschide, iar criza poate fi indusă, influențată sau oprită prin sugestie. Durata este mai mare, fenomenele vegetative mai exprimate (lipsește cianoza), iar, după criză, în locul somnului postcritic, bolnavul se trezește acuzând diverse senzații subiective. Pierderea urinei și mușcarea limbii sunt rare, dar posibile, atunci când bolnavul a văzut crize epileptice. Nu se produc în somn și rar atunci când pacientul este singur. Caracterul demonstrativ al manifestărilor, care, de altfel, pot imita grosolan orice din patologia somatică, precum și evidențierea beneficiului secundar, ajută diagnosticul de CPE. EEG în timpul crizei nu înregistrează descărcări paroxistice epileptice.

Există și situația coexistenței unei adevărate epilepsii alături de CPE (termenul vechi de histeroepilepsie nu se mai folosește). În aceste cazuri, pacientul învață să-și imite în scop utilitar propria criză epileptică. Anumite forme de epilepsie sunt adesea greșit diagnosticate a fi psihogenice, în special cele de lob frontal.

Cataplexia din sindromul narcolepsiei (tulburare de somn) se caracterizează prin pierderea bruscă a tonusului, parțial sau total, declanșată de emoții sau de râs.

Fenomenele paroxistice de somn: coșmar, pavor nocturn, automatism nocturn, enurezis (vezi capitolul 4).

Spasmul hohotului de plâns apare la aproximativ 4% din toți copiii sub 5 ani, cu o mare incidență familială, provocat de un eveniment declanșator (frică, durere, frustrare) ce dă naștere unui plâns în hohote (uneori dă să plângă, dar nu plânge), ceea ce duce la fixarea toracelui în apnee, la cianoză progresivă până ce copilul își poate pierde conștiența. Poate urma o hipotonie, o hipertonie cu opistotonus sau chiar mișcări clonice. La diagnosticul diferențial cu epilepsia ajută circumstanțele declanșatoare, apariția inițială a cianozei (în epilepsie, cianoza apare după instalarea fenomenelor tonico-clonice) și, apoi, a unor rare clonii spre sfârșitul accidentului. EEG este normală. Incidența epilepsiei ca urmare a spasmului hohotului de plâns este la fel ca și în populația generală (contrar temerii unor practicieni).

Vertijul paroxistic benign (VPB) trebuie diferențiat de epilepsia temporală cu componentă vertiginoasă, în care există senzația de amețeală și de rostogolire. VPB apare între 1 și 5 ani în atacuri acute, scurte, multiple, de dezechilibru („se învârte ceva"), anxietate, țipăt, adesea nistagmus, vărsături, paloare și transpirație. Copilul poate chiar să cadă dacă nu este sprijinit. Durata: 1–2 minute, nu-și pierde conștiența. VPB dispare spontan, iar ulterior poate să apară migrena. Debutul unui vertigo tranzitor episodic la copilul mai mare poate sugera, totuși, epilepsia.

Masturbarea poate mima criza de epilepsie. Apare mai frecvent la fetițe între 2 și 4 ani, de obicei în poziție culcată cu mișcări repetitive, ritmice, copulatorii, acompaniate de o privire visătoare, transpirații, facies congestionat și lipsa de răspuns. Plânge dacă este întrerupt(ă).

Ticurile sunt mișcări involuntare sporadice, neritmice, repetitive, fără pierderea conștienței și cu posibilitatea de a fi suprimate de pacient pentru puțin timp.

Prognosticul epilepsiei este diferit apreciat de autori; el trebuie privit din punctul de vedere al persistenței crizelor, al implicațiilor asupra nivelului cognitiv și al mortalității. Însă, în mod cert, opinia marelui public după care remisiunea E. este excepțională e falsă. Într-un număr de cazuri, E. dispare spontan, în medie în 10 ani de la debut. În general, remisiunea sub tratament survine în 80–90% din cazuri, iar restul de cazuri rămân cu E. rezistente la tratament.

Prognosticul dezvoltării cognitive implică în aproximativ 50% din cazuri retard mintal ușor, moderat sau sever, ca și tulburări de comportament de tip impulsivitate, instabilitate, agresivitate, adezivitate.

Moartea la epileptici este considerată de 4 ori mai frecventă decât la neepileptici.

Tratamentul epilepsiei trebuie să fie complex și individualizat. El va cuprinde:
- terapia medicamentoasă, în criză și de lungă durată;
- asistența psiho-socială;
- intervenția chirurgicală, atunci când este nevoie (epilepsii rezistente).

Tratamentul medicamentos are ca scop suprimarea crizelor și a recurențelor, folosind o medicație antiepileptică (MAE) care să aibă cât mai puține efecte secundare, deci care să afecteze cât mai puțin posibil dezvoltarea fizică, psihică și comportamentală ulterioară.

Tratamentul de urgență al convulsiei nu implică obligatoriu intervenția medicamentoasă. În cazul în care criza se prelungește peste 2 minute, se poate administra tratamentul cu DZP, CZP, PB, DPH (vezi tratamentul statusului epileptic, tabelul 27.5).

Principiile tratamentului de lungă durată:

(1) Se începe când diagnosticul este sigur.

(2) Tratamentul va fi început întotdeauna printr-o monoterapie, ținându-se seama că 70–90% din cazurile tratate la debut pot fi

controlate cu un singur drog. Introducerea inițială a 2 droguri se va face numai în cazul în care pacientul are mai multe tipuri de crize, fiecare necesitând un tratament specific (de exemplu: sindromul Lannox-Gastaut).

(3) Alegerea drogului va fi făcută în funcție de tipul sindromului epileptic (vezi tabelul 27.7). Se vor prefera MAE cât mai puțin toxice și cu cât mai puține efecte secundare asupra funcțiilor cognitive și comportamentale (tabelul 27.8).

Aceste MAE nu sunt acceptate în toate țările, rămânând ca timpul să decidă viitorul lor.

(4) Eficacitatea drogului va fi apreciată în timp, deoarece pentru obținerea nivelului seric optim sunt necesare de obicei 7–10–15 zile, uneori chiar 8–10 săptămâni.

(5) Creșterea dozelor se va face lent, în paliere de 2–7 zile, pentru a evita efectele secundare (excepție DPH), în funcție de nivelul seric sau până la doza de toleranță clinică, având în vedere că eficacitatea drogului este legată de nivelul seric și nu de doza ingerată.

(6) Doza administrată va ține seama de vârstă și de particularitățile metabolice ale MAE. Metabolismul este încetinit la nou-născut și la sugar și se accelerează progresiv, pentru a deveni mult mai rapid la copil decât la adult.

(7) Medicația se administrează postprandial, în 2–3 prize, ținând cont de perioada de înjumătățire (PB poate fi administrat în doză unică, seara).

(8) Dacă primul medicament administrat în doză corectă și în timp suficient pentru a realiza concentrația serică optimală (eventual verificată prin dozarea drogului în sânge) se dovedește ineficient, se trece la un alt drog indicat pentru sindromul respectiv. Trecerea se va face progresiv, cu o perioadă de suprapunere a celor două MAE.

(9) Dacă nici cu al 2-lea MAE, tot în monoterapie, nu se obțin rezultate favorabile, se va face combinarea drogurilor, ținându-se seama de complexele interacțiuni medicamentoase, între MAE sau cu alte droguri. Politerapia se va face cu 2 sau cel mult 3 antiepileptice.

(10) Chiar dacă evoluția sub terapie este bună, urmărirea medicală trebuie să fie regulată, de 2–3 ori pe an. Supravegherea tratamentului medicamentos este înainte de toate clinică, criteriul de eficacitate fiind absența recurenței crizelor.

(11) Trebuie luate în considerare interacțiunile medicamentoase. DPH, PB, CBZ sunt inductori enzimatici, care alterează metabolismul altor medicamente; VPA, din contră, este un inhibitor enzimatic, care în politerapie face să crească nivelul sanguin al

altor MAE. Intoxicația cu CBZ se poate produce mai ușor în asociere cu antibiotice, în special cu eritromicină.

Trebuie subliniat că nici un MAE nu este lipsit de efecte secundare, mai puțin MAE din noua generație (lamictatul, oxcarbamazepina etc.).

Tabelul 27.7 – ***Medicația antiepileptică după tipul de sindroame***

Sindromul	**MAE de primă alegere**	**Alte alegeri de MAE**
Epilepsii focale (Epilepsia parțială benignă rolandică)	CBZ, ST	VPA, DPH
Epilepsii simptomatice simple, complexe sau secundar generalizate	CBZ	DPH, VPA, PB, PRM, ST, GVG, GBP, LTG
Epilepsii generalizate tip absențe	VPA, ESM	MSM, EDO
Epilepsii mioclonice	VPA, PRM	ESM
Crize tonico-clonice majore	VPA, PB, PRM	BR, CBZ, DPH
Sindromul West	ACTH	VPA, GVG
Lennox-Gastaut	VPA	ESM, EDO, MSM, ACTH, FBM, CLB

Breviar pentru medicamentele antiepileptice (MAE) pentru tabelele 27.7 și 27.8.

BR = potasium bromide
CBZ = carbamazepina
CLB = clobazam
CZP = clonazepam
DPH = diphenilhidantoina
EDO = ethadion
ESM = ethosuccinimid
FBM = felbamat
GBP = gabapentin
GVG = gabavigabatrin
LTG = lamotrigina
MSM = mesuximid
PB = fenobarbital
PRM = primidona
ST = sulthiam
VPA = acid valproic

Durata tratamentului. După un interval de 2–5 ani fără crize (depinde de forma clinică a sindromului), se recomandă reducerea și apoi oprirea tratamentului. Decizia se va face cu consimțământul pacientului și/sau al familiei sale și niciodată împotriva voinței lor. Descreșterea dozelor se va face treptat, extinzându-se pe o perioadă de *6–12 luni.*

În cazurile de **E. rezistente** la toate antiepilepticele, trebuie luată în considerație posibilitatea intervenției chirurgicale (calosotomii parțiale, totale, excizia focarului epileptic), care se face în centre specializate.

Aspectele psihologice ale vieții epilepticului

În afara tratamentului medicamentos, se impun:

Suportul psihologic pentru bolnav și pentru familia sa, pentru care însuși anunțul diagnosticului de epilepsie constituie o dramă. Medicul are obligația să dedramatizeze boala atât de rău acceptată, explicând cauzele, modul de producere și evoluția epilepsiei (nu rareori benignă), necesitatea tratamentului de lungă durată, posibilele efecte secundare, instituirea unui regim ponderat de viață.

Bolnavul trebuie sfătuit în legătură cu anumite *reguli de igienă a vieții:*

– acoperirea nevoilor de somn;

– interdicția consumului de alcool; cafeaua și ceaiul sunt autorizate, nu în exces. Alte restricții alimentare nu sunt necesare;

– televiziunea și jocurile electronice sunt în general tolerate, cu excepția epilepsiilor fotosensibile și a formelor de adolescență. În aceste cazuri, anumite reguli se impun: program redus TV, distanța de aproximativ 2 m de ecran, urmărirea programului cu o veioză aprinsă, eventual ochelari de soare protectori. Sunt de evitat discotecile cu „orgă de lumini";

– sportul colectiv este indicat. Interdicțiile intervin numai în cazurile activităților care implică un risc vital în caz de criză;

– școlarizarea este permisă în acord cu dezvoltarea capacității intelectuale;

– vaccinările sunt posibile, cu excepția celei antipertussis și a vaccinării parenterale contra febrei tifoide, paratifoidei și holerei;

– pentru serviciul militar nu sunt apți decât subiecții fără criză în ultimii 3 ani, fără tratament și cu EEG normal; în rest E. este un motiv de amânare și de reformare definitivă;

– pentru permisul de conducere, interdicția este absolută;

– orientarea profesională: în jur de 80% din epileptici lucrează. Cei care nu au crizele controlate medicamentos sunt limitați în orientarea profesională. În general se preferă meserii care nu favorizează crizele sau care nu sunt periculoase în caz de criză (agricultor, jurist, bibliotecar, bijutier, contabil, gestionar, preot etc.).

Tabelul 27.8 – ***Medicația anticonvulsivantă (antiepileptică = MAE)***

Medicamentele și denumirile comerciale	**Tipul de crize**	**Doza**	**Nivelul seric**		**Efecte secundare și toxicitate**
			µg/mL	**µmol/L**	
1. CBZ carbamazepin (Finlepsin, Tegretol, Timonil)	Epilepsie parțială, tonico-clonică	Începe 10 mg/kg/24 h, crește cu 5 mg/kg/24 h în fiecare săptămână, până la 20–30 mg/kg/24 h, în 2 sau 3 doze.	4–12	17–50	Amețeală, somnolență, diplopie, disfuncție hepatică, anemie, leucopenie
2. VPA – valproat de sodiu (Depakine, Convulex, Ergenyl, Orfiril)	Tonico-clonice, Absențe Mioclonii Epilepsie parțială Neclasificabilă	Începe 10 mg/kg/24 h crește, cu 5–10 mg/kg/săpt.; doză normală: 20–60 mg/kg/24 h, în 2 sau 3 doze divizate	50–100	350–700	Câștig în greutate, alopecie, tremor, hepatotoxicitate.
3. ESM – Ethosuccinimid (Petnidan, Suxilep, Suxinutin Petinimid)	Absențe Mioclonii	Începe 10–20 mg/kg/24 h, în 2 doze divizate; poate fi crescut la 50 mg/kg/24 h	40–160	280–710	Somnolență, rar greață, discrazii sanguine.
4. CZP Clonazepam (Rivotril)	Mioclonii Spasme infantile Absențe	Începe 0,05 mg/kg/24h crește cu 0,05 g/kg/săpt. Max. 0,2 mg/kg/24 h, în 2 sau 3 doze divizate	6,3–56,8	0,02–0,18	Somnolență, iritabilitate, comportament dezinhibat, depresie.
5. LTG Lamotrigin (Lamictal)	Epilepsie parțială tonico-clonică Lennox-Gastaut	Începe 2 mg/kg/24 h, în 2 doze egale. Crește la doza menținută de 5–15 mg/kg/24 h. Doza scăzută începe 0,5 mg/kg/24 h menținută de 1–5 mg/kg/24 h, dacă este folosit cu valproat de Na.	1–4	4–39	Severă erupție cutanată, în special când se dă în combinație cu acid valproic; somnolență, cefalee, vedere în ceață.

Medicamentele şi denumirile comerciale	Tipul de crize	Doza	Nivelul seric		Efecte secundare şi toxicitate
			µg/mL	µmol/L	
6. GBP Gabapentin (Neurontin)	Epilepsie parţială Tonico-clonică	Începe 300 mg/24 h. Creşte la 300 mg/24 h la 3–5 zile. Max. 900 până la 1200 mg/24 h, în 3 prize de doze egale.	< 2	<11,7	Somnolenţă, ameţeli, ataxie, cefalee, tremor, vomismente, nistagmus, oboseală.
7. PB Fenobarbital (Luminal, Gardenal, Maliasin)	Tonico-clonic Epilepsie parţială	3 până la 5 mg/kg/24 h în 1 sau 2 prize	15–40	65–170	Hiperactivitate, iritabilitate, atenţie scăzută, crize de mânie, tulburări de somn, sindrom Stevens Johnson, depresia funcţiei cognitive.
8. DPH (Fenitoin, Epanutin, Phenhidan, Zentropil)	Epilepsie parţială Tonico-clonică	5 până la 6 mg/kg/24 h în 2 prize	10–20	40–80	Hipertrofie gingivală, ataxie, erupţie cutanată, sindrom Stevens Johnson, hirsutism.
9. PRM (Primidona, Liskantin, Milepsinum, Majsolin)	Tonico-clonică Epilepsie parţială Mioclonii	Începe cu 50 mg/24 h în 2 prize. Creşte la 150 până la 500 mg/24 h divizat în 3 prize egale	5–12	25–55	Agresivitate, personalitate schimbată similar efectului fenobarbitalului.
10. GVG Gabavigabatrin (Sabril)	Epilepsie parţială Spasme infantile (scleroză tuberoasă)	Începe cu 30 la 40 mg/kg/24 h. Creşte cu 10 mg/kg/săpt. Max. 80 la 100 mg/kg/24 h în 2 doze egale.	1,4–14	10,8–108	Agitaţie, somnolenţă, câştigă în greutate, ameţeală, cefalee, ataxie.
11. ACTH	Spasme infantile eventual SLG	20 U IM/24 h la 2 săpt. Dacă nu răspunde se creşte la 30 U şi 40 U IM/24 h.			Hiperglicemie, hipertensiune, rezistenţă scăzută la infecţii, tulburări electrolitice, moarte subită.

(după: Haslam R.H.A. – 1997)

Sexualitatea: majoritatea epilepticilor au o sexualitate normală.

Căsătoria: în majoritatea cazurilor, epilepsia și tratamentul său nu împiedică viața unui cuplu, mariajul sau maternitatea. În timpul sarcinii se impune totuși o supraveghere particulară, deoarece sarcina poate avea implicații asupra mamei (creșterea frecvenței crizelor) și asupra copilului (frecvența malformațiilor congenitale este aproximativ triplă față de populația generală).

Sfatul genetic. Riscul genetic există pentru toate formele de epilepsie, dar în această privință datele actuale sunt incomplete. Este cert că unirea a două persoane cu EGI ridică riscul la 25%.

Intervențiile chirurgicale la copilul epileptic. E. nu indică un risc crescut la bolnavul controlat terapeutic, cu condiția de a aviza chirurgul și de a continua administrarea antiepileptică pe cale parenterală atât timp cât aportul oral este interzis.

Copilul epileptic cu handicap neuropsihic trebuie să beneficieze de asistență interdisciplinară, individualizată în funcție de tipul și de gradul handicapului într-un program complex și de lungă durată în instituții specializate.

Bibliografie:

1. Aicardi J. – *Epilepsy in Children*, ed. a 2-a, Raven Press, 1994.
2. Dreifuss F.E. – *Clasification of Epileptic Seizures and the Epilepsies*, în: *Pediatrics Clinics of North America*, 36:2, apr. 1989.
3. Haslam R.H.A. – *Nonfebrile Seizures*, în: *Pediatrics in Review*, 18:2, 39–49, febr. 1997.
4. Roger J. et coll. – *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*, ed. a 2-a, John Libley, 1992.
5. Schneble H., Ernst J.P. – *Vademecum Antiepilepticum* 1995–1996, ed. a 13-a, Pb. German Section of the International League against Epilepsy.
6. Thomas P., Genton P. – *Epilepsies*, Masson, 1993.

CEFALEEA

Dr. Sanda Măgureanu

Date generale

Cefaleea constituie una dintre cauzele cele mai frecvente de consultație pediatrică; ea ridică de multe ori probleme pediatrului practician, deorece el trebuie să decidă dacă pacientul are o boală cerebrală subiacentă care necesită o amplă investigație sau este vorba de o cefalee banală, care poate fi tratată numai simptomatic.

Pentru un diagnostic corect, o bună anamneză este fundamentală. Aceasta trebuie să includă următoarele (tabelul 27.9).

Tabelul 27.9 – ***Elemente de anamneză importante în diagnosticul cefaleii***

Istoricul familial	Cefalee similară la rudele de gradul I
Vârsta primei apariții	Copil, tânăr, adult, bătrân
Variații în timp și periodicitate	Cronic, periodic, sporadic Acumularea durerii în anumite perioade (menstruale, în week-end)
Frecvența	Număr de atacuri și unitate de timp Număr de zile pe lună
Variațiile în 24 de ore	Cefalee de dimineață, de seară, în timpul nopții
Durata durerii intr-un	Secunde, minute, ore
Modul debutului atacu-	Hiperacut, acut, gradat
Localizarea durerii	Frontală, orbitală, temporală, parietală, occipitală,
Localizarea durerii în plin atac	Bilateral – unilateral, cu sau fără schimbarea părții; iradierea; posibila implicare a feței, umărului, brațului
Caracteristica durerii	Pulsatilă, apăsătoare, constructivă, lanciolată etc.
Intensitatea durerii	Permite activitatea, împiedică activitatea; necesită repaus la pat; împiedică repausul la pat; influențează starea de bine
Fenomene asociate	Greață, vărsături, fono- și fotofobia, tulburări vizuale, pierderea funcției somato-senzoriale sau motorii, injectare conjuctivală, rinoree sau lăcrimare unilaterală
Factori predispozanți	Vârstă, sex, muncă, traumatisme anterioare, emoții,
Medicamente pentru cefalee	Folosirea prezentă și efectul anterior al drogurilor antalgice

(după: Workshop – Treatment of Headache, 1994)

Cauze, clasificare

Cauzele cefaleii sunt multiple și au la bază diferite mecanisme patologice care pornesc de la structurile extra- și intracraniene sensibile la durere. Inflamarea, deplasarea, tracțiunea, dilatarea sau invazia unora dintre aceste structuri produc durere. Senzația de durere este, de fapt, suma activității comune a factorilor nociceptivi și a unora non-nociceptivi.

Clasificarea cefaleii se poate face pe baza mai multor criterii. Pentru practica clinică, considerăm criteriul temporal ca fiind cel mai folositor. Din acest punct de vedere, cefaleea se clasifică în: cefalee acută generalizată sau focalizată, cefalee acută recurentă, cronică progresivă, cronică neprogresivă și mixtă (tabelul 27.10).

*Tabelul 27.10 – **Clasificarea cefaleii după criteriul temporal***

Acută generalizată	Acută localizată	Acută recurentă	Cronică progresivă	Cronică neprogresivă
– Infecții sistemice – Infecții ale SNC – Intoxicații – Post-crize – Dezechilibru electrolitic – Hipertensiune – Hipoglicemie – Post-puncție lombară –Traumatisme – Embolii – Tromboze vasculare – Hemoragii	– Sinuzite – Otite – Boli oculare – Afecțiuni dentare – Traumatisme – Nevralgie occipitală – Disfuncții în articulații temporomandibulare	– Migrena cu variantele sale	– Tumori – Abcese cerebrale – Hematoame subdurale – Hidrocefalie	– Contracție musculară – Conversiune isterică – Depresie – Anxietate – Reacție de neadaptare

(modificat după: Swaiman – 1994)

1. Cefaleea acută este definită ca un eveniment singular care nu s-a mai produs anterior. Ea poate fi **generalizată** sau **localizată** și se poate asocia cu simptome neurologice, infecțioase, traumatice, vasculare, hipertensiune arterială sau alte boli extracerebrale (ale ochilor, urechii, nasului, dinților, feței).

Este de obicei vorba despre o cefalee simptomatică. Pentru diagnosticarea ei sunt indispensabile CT, RMN și FO (pe lângă anamneză, examen fizic complet, măsurarea TA, examen O.R.L. etc.).

2. Cefaleea acută recurentă este reprezentată clasic de **migrenă.**

Descriere

Migrena este caracterizată prin atacuri de cefalee, episodice, intermitente, separate prin intervale libere de fenomene dureroase. Prezența intervalului liber complet între atacuri este esențială pentru diagnostic.

Fiziopatologia migrenei este încă insuficient înțeleasă, deși s-au avansat multe teorii. Este cert însă că susceptibilitatea la migrenă este familială. Se incriminează chiar o transmitere autosomal-dominantă cu penetranță variabilă.

Factori declanșatori sunt considerați:

– stresul, fără a se putea defini tipul factorilor emoționali;

– schimbările modelului de somn: precipită migrena, ca de exemplu sculareа târziu dimineața (în week-end) sau somnul neregulat;

– factorii de alimentație contribuie la aproximativ 10% din cazuri (ciocolata, vinul roșu, băuturile alcoolice, brânzeturile, care, în consecință, e bine să fie evitate de către persoanele cu migrenă);

– schimbările vremii (ploaia, ceața, scăderea barometrului).

Anumite trăsături de personalitate sunt considerate favorizante (perfecționiștii, psihastenicii, cei care se relaxează dificil, inteligenții). Studiile populaționale nu au confirmat această părere.

Debutul migrenei se situează în general între 10 și 30 ani, dar ea poate să apară și spre 4–5 ani. În copilărie băieții sunt mai frecvent afectați decât fetele și invers după pubertate.

Noile **criterii de diagnostic clinic** pentru migrenă stabilite de Societatea Internațională pentru Cefalee (1988) impun pentru:

Migrena fără aură (comună):

– cel puțin 5 atacuri de cefalee;
– durata 4–72 de ore, netratate;
– cefaleea să aibă: 2 caracteristici din 4:
(1) localizarea unilaterală
(2) să fie pulsatilă
(3) intensitate suficientă pentru a necesita întreruperea activității
(4) agravarea la activitatea fizică.

Concomitent există (una singură sau ambele):
(1) greață și/sau vărsături;
(2) fotofobie și/sau fonofobie.

Migrena cu aură (clasică):

– 2 atacuri de cefalee;
– să aibă 3 caracteristici din 4:

(1) aură care să identifice disfuncția reversibilă, focală, cerebrală sau a trunchiului;

(2) aura să se instaleze gradat, în mai mult de 4 minute;

(3) aura să dureze sub 60 de minute;

(4) cefaleea să apară înainte, simultan cu sau în timpul celor 60 de minute ale aurei.

În ambele forme, examenul clinic și paraclinic (CT, RMN) trebuie să fie normal.

Tabelul 27.11 – ***Clasificarea sindroamelor migrenoase***

A. Migrena fără aură (migrena comună)
B. Migrena cu aură (1) Clasică; (2) Complicată; – migrena hemiplegică; – migrena oftalmologică; – migrena bazilară; – stare confuzională acută; – sindromul „Alice în Țara Minunilor".
C. Variante de migrenă: (1) Migrena abdominală; (2) Vertijul paroxistic benign; (3) Torticolisul paroxistic; (4) Migrena oculară.

Migrena fără aură, numită anterior „comună", este forma cea mai frecventă la copil și la adolescent. Nu este precedată de tulburări focale corticale sau de trunchi cerebral. Cefaleea este totuși anunțată prin iritabilitate, somnolență, paloare, cearcăne, cu aproximativ 30 de minute înainte și are caracterele mai sus descrise.

Migrena cu aură, forma „clasică", se produce mai rar. Aura clasică este cea vizuală: scintilație sclipitoare (lipsește la copilul mic) care invadează câmpul vizual, puncte luminoase, scotoame, amputarea obiectelor privite. Pot să apară, de asemenea, parestezii ale mâinilor, furnicături generale, tulburări de vorbire. Cefaleea apare după dispariția aurei și are caracterele amintite mai înainte.

– *Migrena cu aură, forma complicată* include sindroamele migrenoase asociate cu o disfuncție neurologică. Sindroamele neurologice acompaniatoare depind de teritoriul vascular afectat. Majoritatea se recuperează complet, cu toate acestea rareori pot rămâne sechele neurologice secundare unor infarcte cerebrale.

– *Migrena hemiplegică* este asocierea cefaleei cu hemipareze recurente, care pot preceda, acompania sau urma durerea de cap.

Cefaleea este de obicei contralaterală hemiparezei care durează mai mult: ore, zile, rareori permanent. Hemipareza poate avea o lateralitate alternativă în episoadele următoare

– *Migrena oftalmologică* reprezintă asocierea durerii orbitale cu o paralizie completă sau incompletă a perechii III (tulburări de motilitate oculară, ptoză palpebrală, diplopie și uneori midriază). Oftalmoplegia poate persista zile sau săptămâni după ce cefaleea, care durase câteva ore, a dispărut.

– *Migrena arterei bazilare* este destul de frecventă la copii și se caracterizează prin tulburări de vedere bilaterale, la care se adaugă amețeală, vertij, ataxie, dizartrie, hemipareză sau tetrapareză, atacuri de cădere și pierderea conștienței, urmate de o cefalee occipitală. Cefaleea poate precede, coexista cu sau urma atacului. Simptomele neurologice sunt tranzitorii.

– *Migrena acută confuzională* este rară, de obicei fiind diagnosticată retrospectiv. Apare de obicei la adolescență. Începe cu cefalee, care este rapid urmată de confuzie și agitație, cu durată de 4–6 ore.

– *Sindromul „Alice în Țara Minunilor"*: apar imagini distorsionate, macropsii, micropsii, halucinații olfactive sau gustative înainte, în timpul sau după cefalee.

– *Variantele de migrenă* sunt azi controversate.

Prognosticul migrenei, indiferent de tip, este în general bun, în special când debutul este înaintea pubertății.

Frecvența crizelor este extrem de variabilă de la 1–2 atacuri pe tot parcursul vieții, până la 1–4 atacuri pe lună.

Tratamentul trebuie individualizat după vârstă, frecvență și după severitatea atacului. Medicamentele trebuie administrate în timpul aurei, înainte de începerea atacului, pentru ca acesta să poată fi oprit (tabelul 27.12).

Tabelul 27.12 – ***Tratamentul atacului acut de migrenă***

Tratament nemedicamentos	Tratament medicamentos
– Măsuri igienice (repaus la pat, somn, evitarea luminii și zgomotului, încăpere încălzită, încetarea activității)	Simptomatic Pentru durere: – Acetaminophen (paracetamol), max. 4000 mg – Antiinflamatoare nesteroidice: Aspirin, max. 2400 mg Ibuprofen Naproxen/Naproxen sodiuc Combinații: Acetaminophen/cofeină/butalbital Aspirină/cofeină/butalbital Pentru greață, vărsături: Metoclopramid 20 mg, Domperidon Pentru sedare – benzodiazepam
Tratamentul abortiv al atacurilor severe și prelungite, neresponsive la antiinflamatoarele nesteroidice sau la medicația profilactică	
Medicament	**Doză**
Ergotamină: sublingual, inhalații, oral, rectal	2 mg, max. 4–6 mg/atac
Combinații: – ergotamină cu cofeină – ergotamină/cofeină/fenobarbital/beladona	
Intravenos (intramuscular):	
– Dihydroergotamină	SC 6 mg/zi
– Sumatriptan (Imigran)	PO 50 mg/zi
– Fenothiazine (clorpromazină)	25 mg/zi, IM

Profilaxia atacurilor

– **Terapia nonmedicamentoasă** se bazează pe identificarea și pe eliminarea factorilor declanșatori. De aceea se indică dietă regulată, program de somn normal, evitarea alimentelor care conțin glutamați și nitriți, tiramină (brânzeturi), alcool și cofeină, evitarea luminii puternice sau intermitente. De asemenea, se recomandă eliminarea stresului, terapii de relaxare, psihoterapie comportamentală (modificarea evenimentelor din mediu și a comportamentului copilului, care trebuie să învețe să-și minimalizeze durerea).

– **Profilaxia medicamentoasă**, în sensul folosirii medicației zilnice pentru a reduce frecvența crizelor, nu este nici necesară, nici de dorit, la majoritatea copiilor.

Ea se indică, totuși, pentru cazurile cu migrene frecvente, lungi și invalidante (cel puțin 3 atacuri pe lună), în cazurile în care profilaxia nondrog este ineficace, dacă nu există aură sau dacă există, dar medicația s-a dovedit ineficace (tabelul 27.13).

*Tabelul 27.13 – **Medicația profilactică pentru migrenă***

Medicamentul	Doza
– Propranolol	1–3 mg/kg/zi sau 10–20 mg/zi
– Alte β–blocante (atenol, metoprobalol, timolol, nadolol)	20 mg/zi
– Amitriptilină	25 mg/zi, max. 200 mg/zi
– Blocanții canalelor de calciu (verapamil, nifedipin, flunarizin)	320 mg/zi (max.)
– Antiepileptice (fenobarbital, fenitoin, valproat)	5 mg/kg/zi; 5 mg/kg/zi; 10 mg/kg/zi
– Cyproheptadina (peritol)	4–12 mg/zi

Durata tratamentului profilactic în migrenă este controversată. În general, aceste medicamente se recomandă a fi folosite 4–6 luni, după care fie se administrează discontinuu, fie se renunță, în așteptarea evaluării rezultatelor. La mulți pacienți, în timpul administrării medicației, atacurile sunt suprimate și necesitatea reluării tratamentului profilactic apare numai la 50% dintre copii.

3. *Cefaleea cronică progresivă*

Implică un proces patologic intracranian (hidrocefalia, tumorile cerebrale, abcesele, hematoamele subdurale cronice). Hipertensiunea intracraniană este de obicei prezentă, iar simptomatologia este prin definiție progresivă.

Simptomatologia include greață, vărsături, tulburări neurologice, crize epileptice, deteriorare intelectuală sau modificări de personalitate.

Examenul clinic poate evidenția modificările neurologice de focar, dar poate fi și normal.

Examinările paraclinice ajută diagnosticul (FO, CT, RMN). PL se practică atunci când se suspectează o infecție acută sau o hemoragie subarahnoidiană.

4. Cefaleea cronică neprogresivă (CCN) este mai frecvent reprezentată de **cefaleea de tensiune** (sau **de contracție musculară**). Este asociată cu cauze emoționale și nu are substrat organic. Se exceptează din această categorie migrena precipitată de stres. Este mai frecventă la adolescență și în special la sexul feminin.

Clinic, se caracterizează printr-o durere de cap de intensitate medie, nepulsatilă, descrisă variabil (presiune, constricție bilaterală etc.), care nu este agravată de activitatea fizică. Frecvența și intensitatea sunt legate de factori psihologici. Este zilnică, apare de multe ori pe săptămână sau durează ani de zile.

Anamneza bine făcută relevă o serie de probleme tensive în familie, școală (certuri între părinți, divorț, absenteism școlar, note proaste), tulburări de conduită, depresie moderată, tulburări de somn, lipsă de energie, acuze somatice diverse.

Examenele neurologice și paraclinice sunt normale.

Tratamentul poate fi instituit cu un antidepresiv sedativ (amitriptilină). Efectul devine evident după 3–6 săptămâni. Se recomandă să se evite analgezicele.

Cel mai important este tratamentul psihoterapic, atât pentru pacient, cât și pentru familia sa. Acesta trebuie să vizeze evidențierea conflictelor, luarea lor la cunoștință de către bolnav și găsirea de modalități pentru a le depăși. Se poate asocia un tratament suportiv ca fizioterapia, tehnici de relaxare, acupunctură, stimulări nervoase transcutanate.

CCN poate să apară și în cazul unor tulburări psihastenice sau la reacție de conversiune (isteria), depresia majoră sau chiar poate fi simulată.

CCN posttraumatisme craniocerebrale se diminuează de obicei în timp. Severitatea cefaleii nu este corelată cu intensitatea traumatismului.

Cefaleea mixtă constă în coexistența unei cefalei zilnice neprogresive cu cefalee acută recurentă migrenoasă. Stresul precipită ambele forme de cefalee la copilul predispus. Examenele neurologice și paraclinice sunt negative.

Amitriptilina poate fi de ajutor. Evaluarea psihologică și psihoterapia sunt indicate.

Bibliografie:

1. Dubnis-Grieder Ch. – *Symposium: Céphalées mise à jour sur le diagnostic et le traitement de céphalées en 1994. Médecine et Hygiéne*, anul 52, 12 oct., 2040–2046, 1994.

2. Gilhus N.F. – *Migraine. Specific Points and Strategy for Treatment*, în: *Workshop: Treatment of Headache*, 69–82, 1994.

3. Rothner A.D., *Headache*, în: *Pediatric Neurology Principles and Practice*, ed. a 2-a, vol. 2, K.F. Swaiman Co., 1993.

4. Singer H.S. – *Pediatrics in Review*, 15: 3, 94–100, 1994.

5. Stovner L.J. – *The International Headache Society Classification of Headaches* în: *Workshop: Treatment of Headache*, 27–33. 1994.

6. Swaiman K.F. – *Pediatric Neurology – Principles and Practice*, ed. a 2-a, Mosby, 1994.

TICURILE

Dr. Iuliana Dobrescu

Definiție. Sunt mișcări involuntare, bruște, rapide, recurente, fără ritmicitate, stereotipe, care afectează un grup de mușchi legați funcțional și reproduc un gest sau un sunet.

Ticuri simple:

– motorii: clipit din ochi, ridicat din umeri, grimasă facială;

– vocale: dregerea glasului, oftat, suflat, fluierat.

Ticuri complexe:

– motorii: mirositul obiectelor, țopăitul, atingerea obiectelor, ecopraxie (imitarea unor gesturi), copropraxie (efectuarea unor gesturi obscene);

– vocale: repetarea de cuvinte sau propoziții în afara contextului, coprolalie (folosirea unor cuvinte obscene), palilalia (repetarea aceluiași cuvânt), ecolalia (repetarea cuvintelor altor persoane).

Clasificare. Conform DSM-IV *(Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders)* ticurile sunt clasificate astfel:

A. Boala Tourette;

B. Ticurile cronice motorii sau vocale;

C. Ticuri tranzitorii;

D. Ticuri neclasificate.

A. Boala Tourette

Georges Gilles de la Tourette a descris primul pacient în 1885, conturând această afecțiune ca fiind caracterizată prin: multiple ticuri motorii, coprolalie și ecolalie.

După Kaplan (1994), prevalența acestei afecțiuni este estimată la 4–5 din 10.000 locuitori.

Etiologia acestei boli nu este încă foarte bine cunoscută, dar cele mai multe dovezi sugerează existența unor factori genetici care perturbă mecanismul noradrenergic și dopaminergic cerebral.

Criterii diagnostice:

– ticuri motorii, împreună cu unul sau mai multe ticuri vocale, care nu se manifestă în mod obligatoriu sau concomitent pe parcursul bolii;

– ticurile apar de mai multe ori pe zi, aproape în fiecare zi, pe o perioadă mai mare de un an, timp în care nu există un interval asimptomatic mai mare de 3 luni;

– tulburarea afectează profund funcționalitatea socială, ocupațională etc.;

– debut înainte de 18 ani;

– tulburarea nu se datorează administrării unei substanțe chimice (stimulante) sau altor boli (boala Huntington, encefalite).

Această afecțiune, care debutează de obicei în jurul vârstei de 7 ani, are o simptomatologie foarte bogată și zgomotoasă și cedează cu multă greutate la administrarea de neuroleptice. În afară de multiple ticuri, coprolalie și ecolalie, copilul prezintă și tulburare de atenție, impulsivitate, obsesii și compulsiuni (mișcări obsesive cu caracter ritual), simptomatologie care face să nu fie tolerat de anturaj. Acest impact social poate conduce uneori la apariția unor tulburări de personalitate.

Diagnosticul diferențial se face obligatoriu cu toate tulburările care prezintă mișcări involuntare (b. Hallervorden-Spatz, *Dystonia musculorum deformans*, Coreea Sydenham, b. Huntington, boala Wilson etc.).

Tratamentul. S-au folosit multiple formule terapeutice, dar fără rezultate spectaculoase.

– haloperidolul 0,25–0,5 mg/zi la copiii mici până la 3–4 mg/zi la adolescent în doze treptat crescânde.

– clonidina (antagonist noradrenergic).

– pimozide (inhibitor al recaptării dopaminei) (orap, antalon) este un drog de ultimă generație care se dă în doze treptat crescânde, 0,3–6 mg/zi, la copil și la adolescent, cu atenție la efectele secundare de tip extrapiramidal.

B. Ticurile cronice motorii sau vocale

Criterii de diagnostic:

– ticuri (simple sau multiple) motorii sau vocale, dar nu ambele sunt prezente într-o perioadă a bolii;

– ticurile apar de mai multe ori pe zi, aproape în fiecare zi, pe o perioadă mai mare de un an, timp în care nu există un interval asimptomatic mai mare de 3 luni;

– tulburarea afectează profund funcționalitatea socială, ocupaționale etc.;

– debut sub 18 ani;

– tulburarea nu se datorează administrării unor substanțe chimice (stimulante) sau altor boli (b. Huntington, encefalite);

– nu întrunește criteriile pentru b. Tourette.

Clinică, tratament. Această afecțiune este mai frecventă decât b. Tourette, simptomatologia este mai puțin severă (lipsesc obsesiile, compulsiunile, ecolalia și coprolalia) și poate răspunde bine la tratamentul cu pimozide, administrat pe perioade lungi de timp. Un important rol terapeutic îl poate avea și psihoterapia comportamentală necesară rezolvării problemelor emoționale care apar la acești copii.

C. Ticurile tranzitorii

Criterii de diagnostic:

– ticuri (simple sau multiple) motorii și/sau vocale prezente;

– ticurile apar de mai multe ori pe zi, aproape în fiecare zi, cel puțin 4 săptămâni consecutiv, dar nu mai mult de 12 luni;

– tulburarea afectează profund funcționalitatea socială, ocupațională etc.;

– debut sub 18 ani;

– tulburarea nu se datorează administrării unor substanțe chimice (stimulante) sau altor boli;

– nu întrunește criteriile pentru boala Tourette sau pentru ticuri cronice.

Aproximativ 5–24% dintre elevi au un istoric de ticuri. Prevalența reală nu este cunoscută.

Etiologia ticurilor tranzitorii poate fi organică și/sau psihogenă. Cele organice pot evolua către boala Tourette, iar cele psihogene se pot remite și spontan. Sunt foarte importante antecedentele heredocolaterale pentru evoluția afecțiunii.

Subiecții cu istoric familial de balbism sau ticuri au prognostic sever.

D. Ticurile neclasificabile

TULBURĂRILE AFECTIVE ȘI SUICIDUL

Dr. Iuliana Dobrescu

Tulburările afective

În ultimii ani se acordă o mare atenție tulburărilor afective la copil și la adolescent, deoarece multă vreme s-a considerat că acestea sunt apanajul adultului.

Criteriul esențial pentru tulburarea afectivă a copilului și a adolescentului este prezența depresiei sau a euforiei. Asociat, copilul poate prezenta iritabilitate, care poate fi un semn de debut al tulburării afective.

Afectivitatea copiilor este vulnerabilă la influența factorilor stresanți sociali, precum tensiuni familiale cronice, abuz și neglijare, eșec școlar. O mare parte dintre copiii cu depresie au istoric de abuz sau de neglijare. Când factorul stresant se micșorează sau când copilul este mutat din mediu, simptomatologia se poate ameliora. Copiii cu sindrom hiperkinetic, cu deficit de atenție sau cu tulburări de conduită pot dezvolta ulterior depresie.

Etiologie

În etiologia tulburărilor afective la copil sunt implicați mai mulți factori.

Factori genetici. Tulburările afective apar de obicei în familiile în care există astfel de manifestări. Există studii care dovedesc că riscul de a face o tulburare depresivă înainte de 18 ani este de 4 ori mai mare la copilul care are ambii părinți afectați, față de copilul care are un singur părinte afectat.

Factori biologici. Studii efectuate pe adolescenți și copii prepuberi au revelat anormalități biologice. Copilul prepuber în episodul depresiv secretă o cantitate semnificativ mai mare de hormon de creștere în timpul somnului față de copilul normal, iar, pe de altă parte, are un răspuns scăzut al STH-ului la hipoglicemia insulinică.

Rezultate contradictorii au oferit testul de supresie al cortizolului la administrarea de dexametazonă și studiile polisomnografice.

Factori sociali. Factorii nongenetici par să aibă un rol important în apariția depresiei. Astfel statutul socio-economic al familiei, divorțul, tensiunile dintre părinți, gelozia în fratrie, eșecul școlar la subiecții perfecționiști, pot deveni factori declanșatori în apariția depresiei la copil.

Clasificare

Tulburarea afectivă, în sens depresiv sau euforic, poate să apară în următoarele entități clinice: tulburare depresivă majoră, tulburare depresivă recurentă, tulburare distimică, tulburări bipolare (episod depresiv alternând cu episod maniacal), tulburarea ciclotimă, tulburarea schizoafectivă, reacția de doliu.

Criterii diagnostice

Vom prezenta numai criteriile diagnostice ale tulburării depresive majore, conform DSM-IV.

A. Cinci sau mai multe din următoarele simptome trebuie să fie prezente cel puțin 2 săptămâni consecutiv. Prezența acestor simptome determină o schimbare în comportamentul subiectului. Criteriul (1) sau (2) sunt obligatorii.

(1) Trăire depresivă, în cea mai mare parte a zilei, aproape în fiecare zi, observată de ceilalți sau relatată de subiect. La copil și la adolescent se poate însoți de o stare de iritabilitate;

(2) Scăderea marcată a interesului și a plăcerii în toate sferele de activitate în cea mai mare parte a zilei, aproape în fiecare zi (relatată de subiect sau observată de ceilalți);

(3) Creștere sau scădere semnificativă în greutate (nedatorate unei diete) ori creșterea sau scăderea apetitului;

(4) Insomnie sau hipersomnie în cea mai mare parte a zilei;

(5) Agitație psihomotorie sau inhibiție în cea mai mare parte a zilei (observată de ceilalți);

(6) Oboseală sau pierderea energiei în cea mai mare parte a zilei;

(7) Sentimentul acut de vinovăție în cea mai mare parte a zilei;

(8) Scăderea capacității de concentrare a atenției sau a memoriei în cea mai mare parte a zilei;

(9) Idei de inutilitate și de suicid fără un plan specific sau tentativă de suicid.

B. Simptomele nu întrunesc criteriile pentru tulburarea bipolară.

C. Simptomatologia produce afectarea comportamentului social și școlar.

D. Simptomele nu se datorează administrării de substanțe chimice sau altor boli.

E. Simptomele nu sunt datorate unui deces în familie (reacție de doliu).

Tulburarea depresivă la copii este ușor de diagnosticat când apare brusc, la un copil fără antecedente psihiatrice. În cea mai mare parte a cazurilor, debutul este insidios și apare la un copil cu hiperactivitate, anxietate de separare sau simptome depresive intermitente.

La prepuberi episodul depresiv poate să se manifeste și prin acuze somatice, agitație psihomotorie, halucinații. Anhedonia este de asemenea frecventă, mai ales la adolescenți, însoțită de tendința de izolare. Frecvent la adolescentul depresiv apare opoziția în cooperarea cu familia, orientarea către activități antisociale, dorința de a părăsi casa; adolescentul este morocănos, agresiv, nemulțumit, cu dificultăți școlare. Este nepăsător față de ținuta sa, foarte emotiv și foarte sensibil la respingerea dragostei lui.

Prezența depresiei afectează toate sferele de activitate ale copilului și adolescentului. Astfel, performanțele școlare scad, relaționează mai puțin cu prietenii și cu familia. Numai copilul foarte inteligent și foarte bine motivat școlar își poate compensa dificultățile afective crescându-și performanțele școlare; ceilalți prezintă o lentoare în gândire, scăderea capacității de concentrare, scăderea motivației și interesului, oboseală, somnolență, gânduri și preocupări ruminative.

Uneori depresia poate fi confundată cu tulburările de învățare, dar acestea dispar o dată cu remiterea simptomatologiei depresive.

Formele severe se însoțesc de halucinații și de delir care prezintă aceeași tematică depresivă: idei de vinovăție, idei de urmărire, idei de prejudiciu, idei de persecuție. Această simptomatologie este rară la copil și mai frecventă la adolescent.

Uneori, debutul depresiei la adolescent îmbracă aspectul negativist cu comportament antisocial și uz de alcool sau de substanțe ilicite.

Tratament

În funcție de forma de boală, subiectul poate beneficia de spitalizare, psihoterapie sau farmacoterapie. Spitalizarea este necesară când pacientul a prezentat o tentativă de suicid sau când este dependent de substanțe ilicite.

Toate formele de psihoterapie pot fi aplicate, dar mai ales terapia cognitivă care include o apropiere directă și structurată față de subiect.

Este necesară terapia familiei, prin informarea și sfătuirea în privința manierei educaționale pe care trebuie să o abordeze.

Unele programe de tratament pot modela sau găsi rezolvări pentru problemele subiectului.

Terapia medicamentoasă folosește, în principal, antidepresive, cu grijă față de efectele secundare și în doze adecvate vârstei.

Suicidul

Ideația suicidară, gesturile și tentativele de suicid sunt frecvent asociate cu tuburarea depresivă, iar acest fenomen, în special la adolescent, a devenit o problemă din ce în ce mai întâlnită și mai importantă. Ideația suicidară apare cu cea mai mare frecvență când tulburarea depresivă este severă. Comportamentul de acest fel este rar sub 12 ani. Copilul mic este mai puțin capabil de a plănui un act suicidar, iar, pe de altă parte, imaturitatea lui cognitivă îl protejează.

Deși tentativele de suicid sunt mai frecvente la fete decât la băieți, aceștia reușesc de 5 ori mai des să definitiveze actul.

Ideația suicidară nu este un fenomen static, ci variază în timp. Decizia de angajare într-un astfel de comportament poate fi impulsivă, fără o deliberare anterioară sau alteori poate fi culminarea unui îndelung proces de ruminare. Modalitatea în care s-a desfășurat actul suicidal ne oferă informații despre gravitatea bolii și despre severitatea intenției de a muri. În SUA (Kaplan, 1994) cea mai frecventă metodă este utilizarea armelor de foc. La noi în țară cel mai frecvent se folosesc substanțe chimice (medicamente, solvenți, pesticide) și mult mai rar spânzurarea.

Etiologie

Caracteristica suicidului la adolescență provine din inabilitatea tânărului de a-și soluționa problemele și din incapacitatea lui de a utiliza strategii de eliminare a factorilor stresanți. Factorii etiologici au fost grupați în factori genetici, biologici și sociali.

Factori genetici. Există studii care dovedesc creșterea riscului de suicid la adolescenții care provin din familii cu astfel de istoric. De altfel, riscul de suicid este mai mare la cei care prezintă tulburări psihice (schizofrenie, tulburare afectivă bipolară).

Factori biologici. Dovezi neurochimice au fost aduse de studiul serotoninei și metabolitului acesteia (5-HIAA) în creierul adolescenților sinucigași, unde acești neurotransmițători aveau niveluri scăzute.

Alcoolul și alte substanțe psihoactive pot scădea 5-HIAA și probabil în acest mod se crește tendința spre comportamentul suicidar în cazul subiecților predispuși. Nivelul scăzut al serotoninei este mai degrabă un marker și mai puțin o cauză a predispoziției suicidare sau agresive.

Factori sociali. Copiii și adolescenții sunt foarte vulnerabili la un mediu agresiv, haotic sau abuziv și pot manifesta o gamă largă de simptome psihopatologice. Subiecții din familiile în care stresul este cronic, manifestă foarte frecvent comportament autodistructiv sau suicidar.

Clinică și diagnostic

Chestionarea directă a subiectului este foarte necesară, pentru că s-a constatat că părinții nu sunt conștienți de ideile copiilor lor sau nu le iau în seamă.

Nu există diferențe semnificative între subiecții care au tentative de suicid și cei care duc actul până la sfârșit. O treime dintre aceștia din urmă au mai avut tentative în antecedente. La unii dintre acești subiecți sunt prezente tulburări psihice precum: tulburare depresivă majoră, episoade maniacale, tulburări psihotice. Cel mai mare risc suicidar îl au subiecții cu tulburări afective combinate cu abuzul de substanțe ilicite și comportament agresiv.

Depresia singură este un factor de risc mai important pentru fete decât pentru băieți, dar aceștia prezintă o psihopatologie mai severă.

Uneori suicidul apare și la subiecți perfecționiști, cu realizări deosebite, care suferă un eșec ce îi umilește.

Factorii declanșatori ai tentativei de suicid la subiecții vulnerabili sunt frecvent legați de conflicte cu membrii familiei sau cu prietenii.

În unele cazuri tentativa de suicid apare ca o anticipare a unei pedepse pe care urmează să o primească din partea unei autorități pentru un act ilegal pe care l-a comis.

Au fost identificate și grupuri de adolescenți care se cunosc între ei și care au comportament suicidar comun. Explicația acestui comportament pare să fie mecanismul de identificare cu liderul grupului („copycut suicides").

Unele studii au găsit o creștere a comportamentului suicidar după vizionarea de programe TV care prezentau acte de acest fel.

Tendința subiecților cu tulburări psihice de a imita acte suicidare mediatizate a fost numită sindrom Werther.

Tratament

Trebuie evaluat comportamentul subiectului înainte de a vedea dacă trebuie spitalizat sau nu. Adolescenții cu risc crescut sunt considerați cei care au avut tentative de suicid, băieții mai mari de 12 ani cu istoric de comportament agresiv sau abuz de substanțe, cei care au avut o tentativă cu folosirea unei metode letale (armă de foc, spânzurare), cei care prezintă tulburare majoră depresivă cu retracție socială, fetele care au plecat de acasă, sunt gravide sau au luat substanțe toxice.

Planul terapeutic include psihoterapie, farmacoterapie și terapie familială și de asemenea un program de urmărire cu accesul pacientului la un telefon hot-line.

Bibliografie:

1. Kaplan H., Sadock B. – *Comprehensive Textbook of Psychiatry*, ed. a 4-a, 357–403, 1993.

2. Kashani J.H. – *Agresivity and Anxiety in Childhood*, în: *J. Am Acad. Child Psychiatry*, 33:3, 312–333, 1994.

28

REUMATOLOGIE

DATE GENERALE

Dr. Mihaela Bălgrădean

Entitățile clinice prezentate în acest capitol au fost grupate împreună, datorită numeroaselor similitudini existente în simptomatologie și în tabloul anatomopatologic (ele sunt larg asociate cu modificări inflamatorii localizate la nivelul țesutului conjuctiv).

Bolile reumatismale la copil se prezintă ca entități distincte, cu manifestări clinice caracteristice, deși cauzele sunt necunoscute iar criteriile precise de diagnostic lipsesc adesea.

Există, pe de altă parte, un număr de afecțiuni așa numite *„non-reumatismale"*, care determină suferință musculoscheletică însoțită sau nu de semne clinice obiective și care necesită, deci, atenție specială în diagnosticul diferențial al unei boli reumatismale la copil.

Teste de laborator utilizate în evaluarea bolilor reumatismale la copil

Reactanții de fază acută sunt constituenți ai plasmei care apar sau cresc în timpul unei stări inflamatorii. Aici sunt incluse: viteza de sedimentare a hematiilor (VSH), proteina C reactivă, mucoproteinele serice, γ-globulinele, unele componente ale complementului și unele proteine cum ar fi transferina. Reactanții de fază acută sunt de obicei prezenți în timpul fazelor active, de evoluție, ale unei boli reumatismale, însă absența lor nu exclude prezența unui proces inflamator activ. Au mică valoare diagnostică, fiind prezenți într-o mare varietate de afecțiuni asociate cu un proces inflamator (malignități, infecție, traumatisme și necroze tisulare). Sunt utili în cursul *urmăririi evoluției fazelor acute de boală*, cel mai valoros test fiind viteza de sedimentare a hematiilor (VSH).

VSH reflectă agregarea eritrocitară (Fahraeus – 1921, Ballas –1975). Gradul de agregare este influențat de forțe biomecanice, cea mai importantă dintre acestea fiind cantitatea de proteine din plasmă și în special fibrinogenul. VSH este o metodă simplă, ieftină și universal valabilă, utilizată în urmărirea bolnavilor cu afecțiuni reumatismale, în special în perioadele inflamatorii active ale acestora. Pe de altă parte, o VSH normală nu exclude un proces reumatismal activ.

Factorii reumatoizi (FR) sunt autoanticorpi îndreptați împotriva fracțiunii Fc a IgG. Ei fac parte din clasa IgM și sunt responsabili de reacțiile de aglutinare ale hematiilor, având semnificația de markeri ai bolii. Locul preferat al FR la nivelul IgG este interferența dintre regiunile CH_2 și Ch_3.

Complexe imune formate din IgG și FR au fost depistate în lichidul sinovial, în sânge și în celulele fagocitare ale bolnavilor cu artrită reumatoidă juvenilă.

Cel mai cunoscut test utilizat pentru depistarea FR se bazează pe o reacție de aglutinare: particule latex sau hematii de oaie sunt acoperite cu γ-globuline și vor aglutina rapid în prezența unui ser care conține FR. Cantitatea de FR este exprimată prin valoarea celei mai mari diluții de ser care are drept rezultat aglutinarea particulelor utilizate în reacție (latex sau hematii).

Anticorpii antinucleari (AAN) sunt anticorpi care reacționează cu componente variate ale nucleului celular. Țintele antigenice ale AAN includ: acidul dezoxiribonucleic (ADN), fracțiuni proteice ale nucleului, acidul ribonucleic (ARN), histone, enzime și nucleoli. Deși cantitatea de informație recentă este foarte mare, mecanismul de formare al acestor anticorpi, ca și rolul lor în patogenia bolilor reumatismale, rămân o enigmă. Au fost identificați anticorpi pentru toate cele 3 clase majore de imunoglobuline (Ig) – IgG, IgA și IgM, dar serul uman conține în mod frecvent AAN reactivi față de mai multe antigene nucleare (dezoxiribonucleoproteine, ribonucleoproteine, antigenul nuclear proteic solubil etc.).

AAN se detectează prin imunofluorescență, utilizând o sursă de nuclei aparținând unei linii celulare sau unor secțiuni de țesuturi. Detectarea AAN ca semn izolat de laborator nu este nici specifică, nici diagnostică pentru artrita reumatoidă juvenilă (ARJ); în schimb, prezența acestor anticorpi este frecvent întâlnită în lupusul eritematos sistemic (LES) – vezi „LES".

Complexele imune circulante sunt complexe antigen-anticorp responsabile de afectare tisulară în unele boli reumatismale, în special în LES, dar și într-o gamă largă de alte afecțiuni, inclusiv unele boli infecțioase. Valoarea clinică a acestui test este incertă.

Proteinele serice și imunoglobulinele. Niveluri crescute ale γ-globulinelor și ale α-2-globulinelor sunt frecvent depistate în cazul bolnavilor cu inflamație activă. Nivelurile crescute ale uneia sau ale mai multor globuline specifice pot fi depistate într-un număr mare de boli reumatismale și în special în LES, deși nu sunt diagnostice. Albuminele serice pot fi scăzute în bolile inflamatorii cronice de diferite cauze.

Complementul constă dintr-un grup de proteine serice care mediază unele aspecte ale inflamației și injurii celulare. Nivelul complementului seric este util în LES și în alte afecțiuni cu mecanism patogenic imun, scăderea acestuia reflectând consumul de către complexele imune și indicând o fază activă de boală. Este utilă măsurarea activității totale de consumare a complementului, fracțiunile C_3 și C_4 fiind mai puțin importante și în nici un caz diagnostice pentru o anumită afecțiune, exceptând deficitele ereditare ale componentelor complementului.

Asocierile HLA – boli reumatismale. Complexul major de histocompatibilitate (MHC) este localizat pe brațul scurt al cromozomului 6 și conține gene care codifică proteine participante la controlul și la reglarea procesului imun.

Moleculele MHC codificate, numite antigene umane leucocitare (HLA), sunt așezate pe suprafața majorității celulelor umane și permit diferențierea „self" – „non-self". Fiecare individ moștenește un set matern și un altul patern de gene MHC, prevalența acestora variind între diferitele grupuri etnice.

Antigenele umane leucocitare (HLA) cuprind două clase distincte: clasa I (HLA-A; HLA-B; HLA-C) și clasa II (DR; DQ; DP).

Cea mai bine cunoscută asociere dintre HLA și o boală reumatismală este cea dintre HLA-B_{27} și spondilita anchilozantă, deși se estimează că numai 3–20% dintre indivizii cu HLA-B_{27} dezvoltă boala. Pe de altă parte, și alte spondiloartropatii: boli inflamatorii intestinale, spondilita psoriazică, sacroileita izolată și artritele „reactive", printre care și sindromul Reiter care urmează infecțiilor cu *Salmonella, Shigella, Yersinia enterocolitica, Campylobacter*, respectiv *Chlamydia* și gonococ, pot asocia antigene HLA-B_{27}.

Există o serie de informații privind asocierea formelor de artrită reumatoidă juvenilă cu debut sistemic și HLA-DR_4, și s-au raportat de asemeni valori crescute ale HLA-DR_4 la copii cu artrită reumatoidă juvenilă, forme poliarticulare, cu factor reumatoid pozitiv.

Tipizarea HLA nu este diagnostică pentru nici o boală; valoarea practică a acestei tehnici este recunoscută numai în transplantul de organe.

Relația HLA–artrită reumatoidă juvenilă continuă să prezinte interes, deși asocierile halotipice nu sunt atât de clare ca cele dintre ARJ–HLA–B_{27} și B_{27} – alte artropatii.

DURERILE MUSCULOSCHELETICE

Dr. Valeria Diaconescu

Durerile musculoscheletice reprezintă o cauză frecventă de durere la copil.

Identificarea și diferențierea lor este importantă pentru conduita terapeutică și pentru evitarea unor investigații inutile. Principalele cauze ale durerilor musculoscheletice sunt: neinflamatorii, inflamatorii (reumatism), infecțioase, degenerative.

Abordarea diagnosticului de durere musculoscheletică trebuie să înceapă cu istoricul și cu analiza durerii (tabelul 28.1) și să evidențieze semnele asociate (febră, scădere ponderală, depresie, insomnie, slăbiciune musculară, tulburări intestinale), anamneza familială și socială (stres în familie și/sau școală etc.).

*Tabelul 28.1 – **Analiza durerii***

• de când apare durerea;
• în ce condiții se exacerbează și scade în intensitate;
• variații ale durerii în cursul aceleiași zile sau variații zi/noapte;
• caracterul durerii: profundă, superficială, sâcâitoare, insuportabilă;
• intensitatea durerii: pe o scală a durerii, notată cu numere de la 1 la 10, unde 1 reprezintă lipsa durerii, iar 10, durerea maximă; se știe că ARJ înregistrează „cifre" ale durerii între 5 și 7, iar fibromialgia și distrofia simpatică reflexă între 8 și 10;
• durata: trece imediat sau durează mult, până la luni sau ani de zile;
• efectul activității fizice asupra severității durerii.

(după: Cassidy J.T., Petty R.E. – 1995)

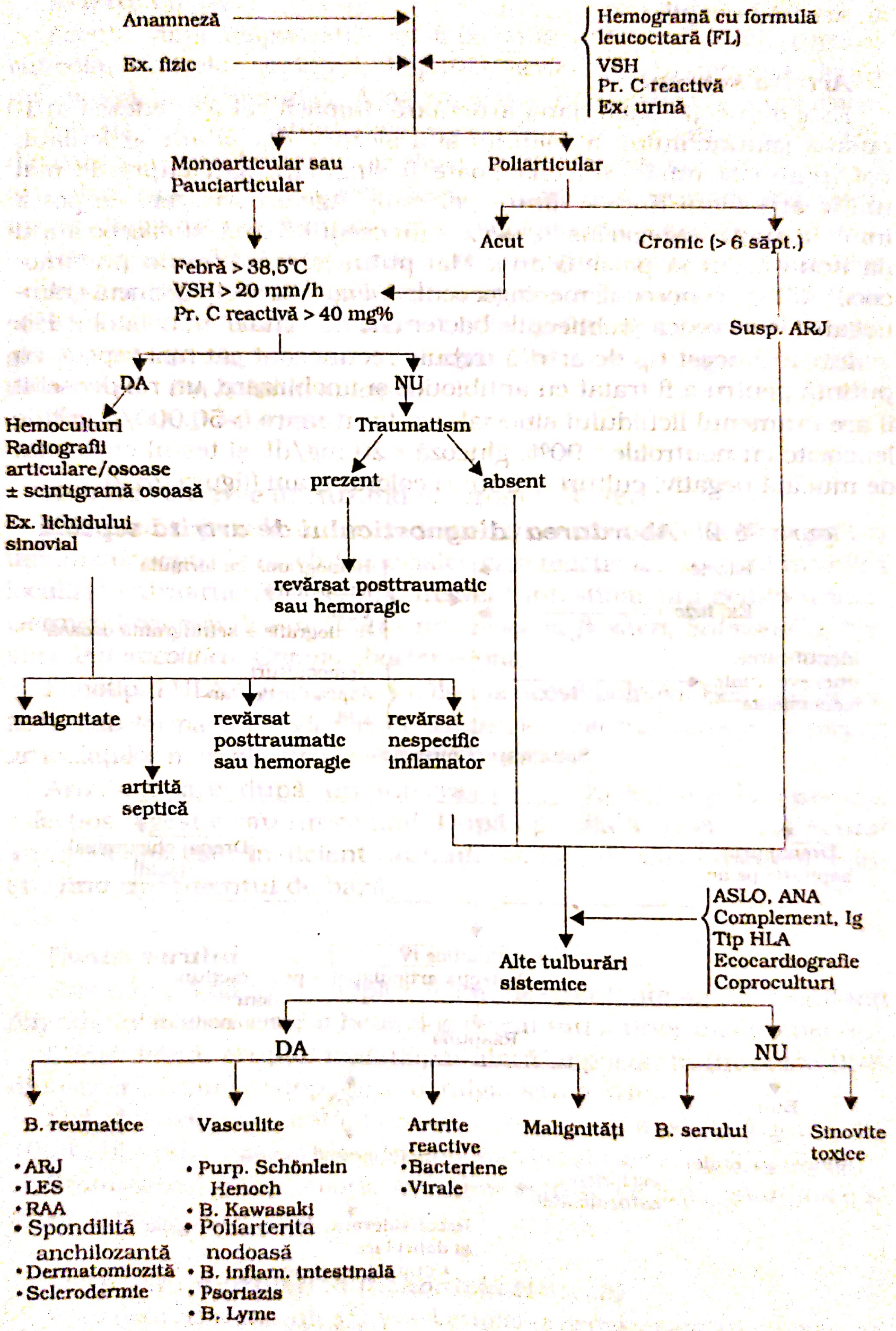
Examenul fizic musculoscheletic are în vedere: localizarea durerii (țesut moale, os, articulații), existența unuia sau mai multor locuri dureroase, asocierea durerii cu tulburări de sensibilitate și modificări locale la nivelul locului afectat. **Examenul neuromuscular** este și el foarte important la examinarea unui copil cu dureri musculoscheletice, iar evaluarea forței musculare se poate face utilizând o simplă scală sau un miometru.

Artrita

Artrita este inflamația spațiului articular, asociată cu tumefiere articulară, durere și limitarea mișcărilor articulare.

Abordarea diagnosticului de artrită pleacă de la o anamneză amănunțită, completată cu examenul fizic și cu teste de laborator (figura 28.1).

Figura 28.1 – ***Abordarea diagnosticului de artrită***


Anamneză
Ex. fizic
Hemogramă cu formulă leucocitară (FL)
VSH
Pr. C reactivă
Ex. urină
Monoarticular sau Pauciarticular
Poliarticular
Acut
Cronic (> 6 săpt.)
Febră > 38,5°C
VSH > 20 mm/h
Pr. C reactivă > 40 mg%
Susp. ARJ
DA
NU
Hemoculturi
Radiografii articulare/osoase
± scintigramă osoasă
Ex. lichidului sinovial
Traumatism
prezent
absent
revărsat posttraumatic sau hemoragic
malignitate
artrită septică
revărsat posttraumatic sau hemoragie
revărsat nespecific inflamator
ASLO, ANA
Complement, Ig
Tip HLA
Ecocardiografie
Coproculturi
Alte tulburări sistemice
DA
NU
B. reumatice
• ARJ
• LES
• RAA
• Spondilită anchilozantă
• Dermatomiozită
• Sclerodermie
Vasculite
• Purp. Schönlein Henoch
• B. Kawasaki
• Poliarterita nodoasă
• B. inflam. intestinală
• Psoriazis
• B. Lyme
Artrite reactive
• Bacteriene
• Virale
Malignități
B. serului
Sinovite toxice

(după: Berman S. – 1991)

Artrita este de obicei migratoare și tranzitorie.

Testele de laborator pot fi normale.

Prognosticul este bun, chiar și când există participare renală (a se vedea și: „Sângerarea anormală" în capitolul 25; „Hematuria" în capitolul 24).

Sinovita toxică

Cunoscută mai frecvent ca **sinovita tranzitorie a șoldului**, este o boală ușoară, cu durată scurtă, de obicei a șoldului, dar uneori și la alte articulații. Apare la copiii cu vârste cuprinse între 2 și 12 ani, cu maximum de frecvență în jurul vârstei de 6 ani.

Probele de laborator pot fi normale.

Tratament: simptomatic (analgezice), se evită ridicarea de greutăți.

Reumatismul articular acut (RAA);

Artrita reumatoidă juvenilă (ARJ) și

Lupusul eritematos diseminat (LES) sunt tratate separat în acest capitol.

Dermatomiozita

Este o boală multisistemică de țesut conjuctiv, caracterizată prin inflamația nesupurativă acută sau cronică a mușchilor striați și a pielii.

Clinic: slăbiciune musculară și implicit „slăbiciune" a membrelor, redoare, fatigabilitate, rash cutanat. Uneori se adaugă și fenomene Raynaud, disfagie, semne din partea SNC. Artrita este tranzitorie și uneori poate precede manifestările cutanate sau musculare.

Testele de laborator: cele nespecifice pot fi ușor pozitive (proteina C reactivă și VSH); enzimele musculare (creatin-fosfokinaza, aldolaza) cresc în puseele acute; electromiograma și biopsia musculară indică modificări în 90% din cazuri.

Tratamentul: corticoterapie (dozele se stabilesc în funcție de severitatea bolii) sau, când aceasta nu este posibilă, agenți imunosupresori.

Sclerodermia

Este o boală cronică multisistemică de țesut conjuctiv caracterizată prin modificări ale pielii (care ia un aspect de piele tare/sclerodermie) și anomalii viscerale. Este cea mai rară conectivită. Există două forme clasice: generalizată și focală, cea din urmă fiind mai frecventă la copil. Sclerodermia focală are și ea două forme: morfea și sclerodermia lineară.

Tratamentul: corticosteroizi locali, fizioterapie (pentru prevenirea contracturilor), corecție ortopedică.

Artrita din poliarterite

a) Poliarterita nodoasă (PAN) este rară la copil. Se caracterizează prin dureri abdominale, manifestări din partea sistemului nervos central și periferic, artrită, mialgii și leziuni cutanate;

b) Boala Kawasaki este, în schimb, frecventă la copil, la orice vârstă. Criteriile de încadrare în boala Kawasaki au fost stabilite de Centrul de Control al Bolilor (CDC – Atlanta/SUA), în 1985 (tabelul 28.2). Diagnosticul este dat de prezența a 5 din 6 criterii, sau de prezența a 4 criterii + anevrism coronarian.

Artrita apare de obicei în timpul perioadelor de convalescență și cuprinde articulații mari.

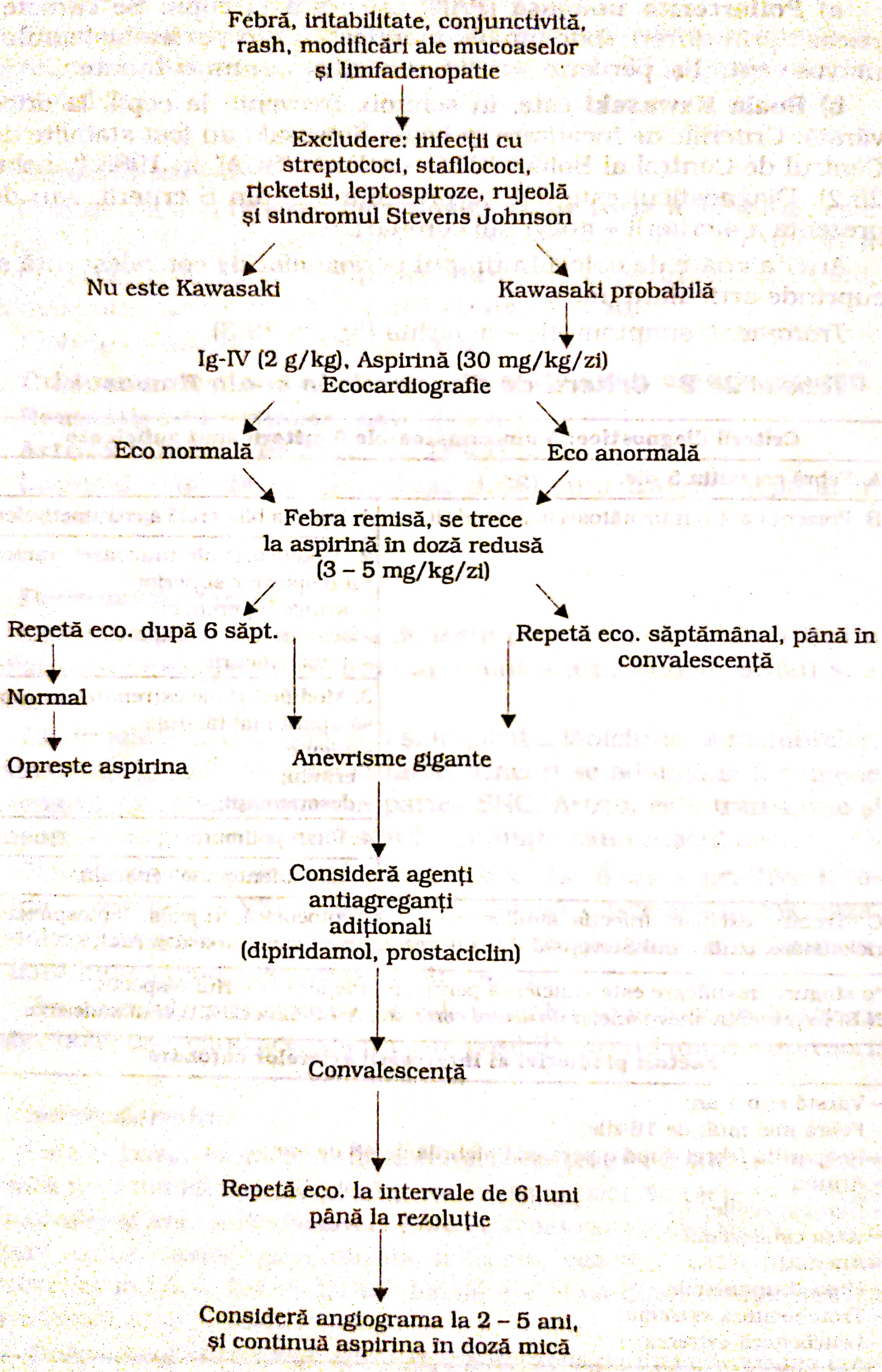
Tratament: simptomatic – aspirină (figura 28.3).

Tabelul 28.2 – ***Criterii de diagnostic în boala Kawasaki***

Criterii diagnostice: 5 din următoarele 6 criterii sunt suficiente	
A. Febră cel puțin 5 zile.	
B. Prezența a 4 din următoarele 5 condiții:	1. Injecția bilaterală a conjunctivelor;
	2. Modificări* ale mucoasei tractului respirator superior: – faringe hiperemic; – buze uscate și crăpate; – limbă zmeurie;
	3. Modificări* ale extremităților (pot să apară mai târziu): – edeme; – eritem; – descuamații;
	4. Rash polimorf;
	5. Limfadenopatie cervicală.
C. Trebuie excluse: infecția stafilococică și streptococică, rujeola, leptospiroza, ricketsioze, sindromul Stevens-Johnson, reacția medicamentoasă și ARJ.	
*o singură modificare este suficientă pentru a îndeplini criteriul respectiv. **N.B.** În prezența anevrismelor de artere coronare, A + 3 din cele 4 B sunt suficiente.	
Factori predictivi ai interesării arterelor coronare	
– Vârstă sub 1 an; – Febră mai mult de 16 zile; – Reapariția febrei după o perioadă afebrilă de 48 de ore; – Aritmii; – Cardiomegalie; – Rasa caucaziană. – Anemie; – Hipoalbuminemie; – Trombocitoză extremă; – Leucocitoză extremă.	

(după: S. Nadel, Lorin M – 1993)

Figura 28.3 – ***Algoritm de abordare a bolii Kawasaki***


Febră, iritabilitate, conjunctivită, rash, modificări ale mucoaselor și limfadenopatie
Excludere: infecții cu streptococi, stafilococi, ricketsii, leptospiroze, rujeolă și sindromul Stevens Johnson
Nu este Kawasaki
Kawasaki probabilă
Ig-IV (2 g/kg), Aspirină (30 mg/kg/zi) Ecocardiografie
Eco normală
Eco anormală
Febra remisă, se trece la aspirină în doză redusă (3 – 5 mg/kg/zi)
Repetă eco. după 6 săpt.
Repetă eco. săptămânal, până în convalescență
Normal
Oprește aspirina
Anevrisme gigante
Consideră agenți antiagreganți adiționali (dipiridamol, prostaciclin)
Convalescență
Repetă eco. la intervale de 6 luni până la rezoluție
Consideră angiograma la 2 – 5 ani, și continuă aspirina în doză mică

(după: Nadel S., Lorin M. – 1993)

Artrita din sicklemie

Manifestările osoase din anemia falciformă rezultă din hiperplazia eritroidă, ocluzie vasculară și infarctizări. Debutul artritei în general este brusc, durerea este foarte mare. În afară de testele de laborator ale bolii de bază, lichidul sinovial relevă leucocitoză între 3000 și 15.000/mm^3, cu polimorfonucleare 40–90%.

Testul cheagului de mucină – negativ.

Tratamentul: analgezice și antiinflamatoare. Extremitatea poate fi imobilizată.

Artrita din malignități

Leucemia limfocitară acută (LAL) poate debuta cu artrită tranzitorie, migratoare sau persistentă. Diagnosticul este stabilit de celelalte semne clinice și de laborator (sânge periferic și măduvă osoasă).

Artropatia hemofilică

80% din pacienții hemofilici dezvoltă hemartroză recurentă.

Episoadele dureroase artropatice durează luni sau ani de zile, depinzând de severitatea sângerării. Cel mai des se localizează la coate, genunchi, glezne.

Tratamentul cuprinde, în afara tratamentului de substituție și imobilizare în aparat gipsat, analgezice, rareori aspirare articulară (a se vedea și „Sângerarea anormală", în capitolul 25).

Artrita traumatică este specifică copilului mare. După un traumatism apare tumefierea articulară asociată cu hemoragie intraarticulară, fractură sau alte modificări articulare.

Alte dureri musculoscheletice la copil

Durerile de creștere

Mulți copii între 4 și 12 ani se plâng de dureri recurente în timpul serii și nopții. Durerile survin sub formă de crampe, cel mai frecvent la nivelul coapselor sau al gambelor, bilateral. Uneori durerea îl trezește pe copil din somn. Niciodată nu apare dimineața. Activitatea școlară se desfășoară normal. Examenul fizic este normal, creșterea și dezvoltarea sunt normale, investigațiile de laborator sunt la fel.

Tratamentul analgezic (acetaminofen/paracetamol) și aplicațiile locale calde sunt folositoare.

Durerile de creștere au caracter episodic și se pot întinde pe un interval de luni până la ani de zile. În final, copilul crește și depășește faza/vârsta când prezintă aceste dureri.

Dureri musculoscheletice însoțite de hipermobilitate

a) picior plat hipermobil – în general asimptomatic, dar poate prezenta și dureri. Ele dispar prin folosirea talonetelor, construite din plastic tare, cu întăritură la călcâi, ca la pantofii de jogging;

b) genunchi recurbat: poate fi izolat sau parte integrantă dintr-un sindrom hipermobil generalizat. Varianta izolată se întâlnește mai mult la fetele adolescente, se asociază cu dureri pe fața posterioară a genunchilor și uneori cu mici revărsate în genunchi. Durerile se accentuează la efort și la staționare în picioare și se diminuează în repaos sau prin folosirea unei întărituri la călcâi.

Aceste dureri devin de obicei asimptomatice când copilul crește.

Dureri musculoscheletice date de suprasolicitare

Aceste sindroame se datoresc unei activități fizice deosebite. Copilul care crește este foarte sensibil la activități fizice intense, din cauza prezenței cartilajului de creștere la epifize și la apofize, la care se adaugă și inserția tendoanelor.

În plus, în timpul perioadelor de creștere activă scheletică, creșterea mușchilor și a tendoanelor tinde să stagneze, rezultând o încordare musculară relativă.

Alți factori ce contribuie la apariția acestor dureri sunt antrenamentul și exercițiile necorespunzător dozate, dar și echipamentul neadecvat. Educația în familie, la școală și la antrenament este esențială.

Osteocondroze (osteonecroze)

Acest termen reunește un grup de boli cu cauze multiple: posttraumatice, postiradiere, boli sistemice, tezaurismoze, boli de colagen, iatrogene (postcorticoterapie) sau idiopatice.

Brower definește osteocondroza ca o situație în care centrul de osificare primar sau secundar la copilul care crește, suferă o necroză aseptică cu resorbție gradată a osului mort și înlocuirea lui cu țesut osos reparator.

Cea mai cunoscută este: boala Legg-Calvé-Perthes (osteonecroza idiopatică a capului femural proximal), care apare cel mai frecvent la băieți între 4–8 ani și este bilaterală în 10% din cazuri.

Clinic: debut insidios cu șchiopătare ± durere ușoară în regiunea inghinală sau pe fața mediană a genunchiului; cedează în repaos. La examenul fizic: limitarea rotației interne a șoldului și abducție secundară spasmului mușchilor adductori.

La scintigrafia osoasă se observă absorbție scăzută la nivelul capului femural.

Fibromialgia (fibrozita)

Este o durere musculoscheletică benignă, intermitentă, observată atât la copil, cât și la adult, mai mult la fete/adolescente (raportul fete : băieți = 5 : 1).

Clinic: durere și înțepenire musculoscheletică difuză, însoțită de oboseală, anxietate, depresie și somn agitat.

Diagnosticul se bazează pe istoric și pe demonstrarea a numeroase puncte sensibile (cel puțin 3) cu localizare simetrică, caracteristică (inserție de tendoane, epicondili, articulații sacroiliace, creste iliace). Pacienții descriu o durere severă la nivelul acestor puncte, a cărei intensitate este notată cu 10, pe scala 1 – 10. De asemeni se plâng de senzație de tumefiere, dar ei nu au niciodată artrită.

Cauza este necunoscută.

Tratamentul este dificil; copilul trebuie încurajat să-și reia treptat activitățile fizice și sociale anterioare apariției durerii. Fizioterapia poate ajuta, ca și tratamentul antiinflamator nesteroidian, plus o doză mică de antidepresiv triciclic (amitriptilină, 10 mg) cu 2 ore înainte de culcare.

Entesita

Este o noțiune ce definește inflamația locului de fixare a ligamentului, a tendonului, a fasciei sau a capsulei pe os. Spre deosebire de tendoane sau ligamente, acest loc de fixare (denumit și enteză) pare să fie la copil mult mai activ metabolic decât la adult. Acest ansamblu de fixare include următoarele structuri: peritenonul, care se află în continuarea periostului; fibrele de colagen ale tendoanelor sau ligamentelor, ce se inserează pe os (fibrele lui Sharpey), cartilajul vecin, porțiunea de os neacoperit de periost. Un termen mai larg (entesopatie) definește orice afectare a acestui complex de fixare pe os.

Prezența entezitei înclină balanța în favoarea spondilitei anchilozante juvenile (SAJ), atunci când diagnosticul oscilează între SAJ și ARJ. Entezita este o manifestare precoce a SAJ, în special la debutul acestei boli, la copil. Inflamația în aceste locuri de legătură produce durere severă și duce la diferite grade de invaliditate. Rareori durerea poate fi discretă, dar permanentă.

REUMATISMUL ARTICULAR ACUT (RAA, FEBRA REUMATISMALĂ)

Dr. Mihaela Bălgrădean

Definiție și incidență

RAA este o boală inflamatorie acută, nesupurativă, multisistemică, secundară unei infecții înalte de tract respirator (adesea faringiană) determinată de *streptococul* din grupa A – β-hemolitic

(SGA), care survine cu 1–3 săptămâni înaintea apariției manifestărilor clinice din RAA.

La bolnavii cu RAA există tendința de atacuri (pusee) reumatismale recurente, după orice infecție cu SGA.

RAA este o boală potențial severă din cauza *sechelelor valvulare și miocardice definitive.*

Incidență: atât pentru atacul acut reumatismal, cât și pentru recurențe, există un vârf de incidență la grupa de vârstă 5–15 ani, care coincide cu infecții streptococice frecvente, deși boala s-a descris atât la sugar, cât și la adult. Nu există o predispoziție legată de sex. Boala este mai frecventă în grupele de populație cu nivel socio-economic scăzut.

Patogenia

Se leagă de o reacție imună declanșată față de o infecție netratată cu SGA. O serie de serotipuri (M_3, M_{18}) ale streptococului și un răspuns imun genetic determinat din partea gazdei ar fi factorii implicați în patogenia RAA. Cel mai plauzibil este un mecanism patogenic autoimun. Argumentele care susțin această ipoteză ar fi:

– demonstrarea unei reacții antigenice încrucișate între componentele celulare ale streptococului și țesuturile din cordul uman;

– anticorpi anticord găsiți la bolnavi cu RAA, deși nu se cunoaște dacă aceștia reprezintă cauza sau efectul bolii.

Anatomie patologică

În țesutul conjunctiv și în jurul vaselor mici de la nivelul cordului, articulațiilor, pielii, țesutului subcutanat și creierului se declanșează reacții inflamatorii exsudative și proliferative.

Corpii Aschoff, formați din aglomerări de celule mari, multinucleate, grupate sau fragmentate și fibre de colagen tumefiate, depistați exclusiv în miocard, sunt considerați specifici pentru RAA.

Leziunile cicatriciale rezultate din vindecarea reacțiilor inflamatorii valvulare duc la deformare și la disfuncție valvulară.

Manifestări clinice

Sunt variate, boala putându-se manifesta în mai multe feluri (simptome/semne izolate sau combinate):

(Poli)artrita, adesea febrilă, este prezentă în aproximativ 75% din cazuri, afectează de obicei articulațiile mari, este migratoare și relativ nedureroasă în raport cu hiperemia și tumefacția importante; se vindecă spontan, fără sechele.

Cardita apare în aproximativ 50% din cazuri și se manifestă prin tahicardie, cardiomegalie, sufluri cardiace, insuficiență cardiacă congestivă.

Poate fi asimptomatică, în absența pericarditei sau a insuficienței cardiace.

Ecocardiografia Doppler este utilă în identificarea unei insuficiențe mitrale silențioase, dar nu este considerată argument pentru diagnosticul de insuficiență mitrală și dovadă de cardită reumatismală în absența semnelor auscultatorii clasice;

PR (ECG) alungit este considerat semn nespecific și nu va fi utilizat drept criteriu diagnostic pentru cardită.

a) Pancardita este cea mai severă formă de cardită; cuprinde endocardul, miocardul și pericardul;

b) Endocardita cea mai frecvent afectată este valva mitrală, urmată de cuspidele aortice; valvele tricuspidă și pulmonară sunt mai rar afectate.

Diagnosticul de cardită, bazat pe auscultarea unui suflu în RAA, trebuie să îndeplinească următoarele condiții:

– Suflul sistolic, de insuficiență mitrală, trebuie să fie pansistolic, de gradul 2, de frecvență înaltă, „șuierător", se aude cel mai bine la nivelul apexului (atriul stâng dilatat, observat pe radiografia toracică, sugerează insuficiența mitrală, ca și unda P negativă în V_1 cu o lărgime mai mare de 0,04 secunde și o adâncime mai mare de 1 mm, sau unda P bifidă, pe traseul ECG.

– Suflul diastolic de insuficiență aortică, de frecvență înaltă, este descrescendo, poate fi de intensitate sau lungime variabilă, este însoțit sau nu de deficit de puls, se aude cel mai bine în spațiul 3–5 intercostal stâng/parasternal.

– Suflul mezodiastolic (Carey-Coombs), un suflu „rulat", de tonalitate joasă, este rezultat al edemului localizat la nivelul valvei mitrale.

Valvulita se recunoaște prin apariția unui suflu nou de insuficiență valvulară.

Suflurile pot persista, dar adesea dispar dacă nu apare un nou puseu reumatismal. Suflurile de stenoză mitrală și stenoză aortică nu se ascultă în faza acută a bolii.

c) Miocardita se manifestă adesea prin insuficiență cardiacă. Este sugerată de o serie de manifestări clinice: transpirații, inspir scurt sau dispnee, imposibilitatea de a păstra poziția culcat (ortopnee), dificultăți în alimentație, cianoză, tahicardie și este completată de semne electrocardiografice (PR alungit, unda T turtită sau inversată) și/sau radiologice (cardiomegalie).

d) Pericardita este sugerată la examenul fizic de prezența unei frecături pericardice și este susținută de existența unui epansament în sacul pericardic observat radiologic sau ecocardiografic. Traseul electrocardiografic poate prezenta intervalele PR și QT alungite, bloc de gradul II sau complet, ca și modificări de segment ST și undă T.

Coreea (boala Sydenham) este întâlnită în 10–30% din cazurile de RAA. Debutează adesea insidios, este caracterizată prin labilitate emoțională, urmată de mișcări involuntare, necoordonate, bruște, însoțite de slăbiciune musculară la unul sau la mai multe membre și grimase faciale. Este o manifestare autolimitată, durează 6–13 săptămâni și se vindecă fără sechele.

Nodulii subcutanați reprezintă o manifestare clinică rară în RAA; prezența lor se asociază cu episoade repetate de cardită severă. Sunt tumefacții mici, de consistență fermă, nedureroase, localizate la nivelul proeminențelor osoase (scapulă, mastoidă) sau pe suprafețele de extensie de la nivelul articulațiilor (cot, gleznă, genunchi, mână, picior).

Eritemul marginat este o manifestare clinică ce sugerează, ca și nodulii subcutanați, forme severe de RAA; se prezintă sub forma unei erupții maculare, de culoare roz, localizată în special pe trunchi, cu centrul clar, nepruriginoasă, care se estompează treptat și dispare la aplicarea de căldură locală.

Diagnostic

Diagnostic pozitiv

În diagnosticul RAA sunt utilizate criteriile Jones, clasificate în majore și minore, susținute de dovada unei infecții streptococice în antecedentele recente.

Manifestările majore includ: cardita, poliartrita, coreea, eritemul marginat și nodulii subcutanați.

Manifestările minore includ: semne clinice (febra 38–39°, artralgiile, existența unui puseu reumatismal în antecedente), probe de laborator (VSH accelerată, proteina C-reactivă crescută) și intervalul PR alungit pe electrocardiogramă.

Dovada unei infecții streptococice (grupa A-β-hemolitic) în antecedentele recente presupune: scarlatina, culturi faringiene pozitive pentru SGA sau testul rapid de determinare al antigenelor streptococice pozitiv sau un titru mare ori în creștere de anticorpi antistreptococici (ASLO, antihialuronidază sau antidezoxiribonuclează).

Diagnosticul pozitiv într-un puseu acut de RAA necesită existența a minimum 2 criterii majore sau a unui criteriu major și 2 minore, asociate cu *dovada unei infecții streptococice recente.*

Excepție de la criteriile Jones fac următoarele 3 situații, în care nu vor fi strict respectate regulile menționate mai sus:

– Coreea poate fi singura manifestare într-un puseu acut reumatismal.

– Cardita asimptomatică (silențioasă) poate fi singura manifestare a bolii în cazuri care ajung în atenția medicului după câteva luni de la debutul unui RAA.

– Există situații în care bolnavii cu recurențe reumatismale nu îndeplinesc criteriile Jones. Este adesea dificil diagnosticul de *cardită acută* în contextul unei recurențe la un bolnav care are deja boală de cord reumatismală, în *absența afectării valvulare sau a pericarditei*. În aceste cazuri se poate pune diagnosticul prezumptiv de recurență reumatismală în prezența *unui singur semn major* sau *a mai multor semne minore*. Exemplu: bolnav cunoscut deja cu istoric de RAA sau cu boală de cord documentată, la care există dovada unei infecții streptococice recente cu SGA.

Diagnosticul diferențial va include alte cauze de cardită bacteriană sau virală, sufluri funcționale inocente, boli congenitale de cord, alte cauze de artrită sau tulburări de mișcare și coordonare (ataxii, distonii, tremor, ticuri).

Tratament

– repaus la pat și observarea atentă a modificărilor cardiace, în caz de cardită.

– salicilați (aspirina) având drept scop controlul febrei și al manifestărilor articulare;

– steroizi (prednison) în formele de cardită severă;

– clorpromazină sau haloperidol, în coree.

Evoluție

Rata mare a recurențelor reumatismale după o infecție streptococică se menține 5–10 ani după infecția inițială. Apariția leziunilor valvulare stenotice (boala reumatismală cronică) se datorează episoadelor repetate de RAA. Leziunile valvulare specifice cronice sunt: insuficiența mitrală, stenoza mitrală, insuficiența aortică și asocierile: stenoză–insuficiență mitrală (boală mitrală) și stenoză–insuficiență aortică (boală aortică). Menționăm că valva tricuspidă este rar afectată, cea pulmonară și mai rar sau niciodată, în timp ce stenoza aortică pură nu se descrie.

Profilaxia RAA include:

Profilaxia primară presupune prevenirea atacului inițial de RAA prin recunoașterea și tratarea corectă a unei infecții respiratorii înalte (faringita) cu SGA.

Profilaxia secundară reprezintă mijloacele terapeutice prin care se împiedică colonizarea faringiană cu SGA la bolnavii care au avut deja un atac reumatismal acut (vezi: „Infecțiile cu SGA", în capitolul 19).

Educație sanitară

În RAA repausul la pat este necesar numai în timpul exacerbărilor acute sugerate de examenul fizic sau în perioadele de inflamație activă documentate de modificările reactanților de fază acută.

Cele mai importante aspecte de prevenire a îmbolnăvirilor infecțioase cu SGA în RAA constau în complianța bolnav–familie, în respectarea profilaxiei și urmărirea atentă în timp a bolnavilor.

Anxietatea, atât a bolnavilor, cât și a aparținătorilor, este prezentă în toate tipurile de RAA, indiferent de gravitate. Ea poate fi ameliorată de către echipa medicală în grija căreia se află copilul, care va *oferi explicații* în legătură cu evoluția lungă a bolii, posibilitatea apariției complicațiilor și scopul tratamentului.

Boala nu necesită modificări majore în schimbarea stilului de viață al bolnavilor și familiei. Familia și bolnavul trebuie să știe că un medic se află la dispoziția lor pentru consult emoțional și profesional, ori de câte ori evoluția nefavorabilă a bolii o poate cere.

Cu cât programul educațional în RAA începe mai devreme, cu atât complianța bolnav – familie față de schemele terapeutice și profilactice va fi mai bună.

ARTRITA REUMATOIDĂ JUVENILĂ (ARJ)

Dr. Mihaela Bălgrădean

Generalități

ARJ, cea mai frecventă boală inflamatorie cronică a țesutului conjunctiv descrisă în pediatrie, poate afecta una sau mai multe articulații.

Artrita care apare la o vârstă ≤16 ani și persistă cel puțin 6 săptămâni, sugerează ARJ, în condițiile în care alte cauze de artrită au fost excluse (vezi „Artrita").

Patogenie și anatomie patologică

Etiologia bolii este necunoscută. Există o serie de argumente care subliniază rolul major al unui răspuns imun inițiat probabil de un agent infecțios încă neidentificat. Rezultatul procesului imunologic este în primul rând o reacție inflamatorie declanșată la nivelul membranelor sinoviale, urmată de leziuni proliferative sinoviale și de distrucție de cartilaj.

Caracteristici generale ale ARJ

Redoarea matinală este caracteristică atât la tânăr cât și la adult, dar este mult mai dificil de diagnosticat la copilul mic. Se ameliorează prin menținerea pentru un timp a poziției așezat înainte de ridicarea în picioare, prin baie caldă, comprese calde sau prin utilizarea unei pături electrice în cursul nopții;

Durerea este variabilă în ARJ și greu de diagnosticat la copil. Poate fi absentă, moderată sau severă determinând imobilitate, refuzul mersului sau al jocului;

Întârzierea generalizată a creșterii apare în formele sistemice de boală și în formele severe poliarticulare și este accentuată de utilizarea corticosteroizilor în tratament.

Dacă boala sistemică se remite, creșterea poate fi parțial recuperată, dar evoluția de obicei lungă a bolii duce la întârziere marcată a creșterii staturale.

Accelerări și încetiniri localizate ale creșterii apar în zonele de artrită asimetrică, în special în formele pauciarticulare de boală. În aceste cazuri se notează accelerarea marcată a creșterii cu accentuarea maturației epifizare la nivelul articulației afectate, astfel încât membrul inferior cu un genunchi artritic devine mai lung decât cel sănătos. Afectarea coloanei cervicale poate duce la instabilitatea regiunii gâtului, la imobilitatea acesteia și/sau la torticolis.

Întârzierea creșterii mandibulei poate determina micrognație marcată, deformări cosmetice și ortodontice.

Modificările radiologice în ARJ sunt de obicei minime. Un copil cu formă severă de boală poate prezenta mulți ani numai osteopenie. În cazul copiilor mai mari, cu factor reumatoid (FR) pozitiv pot fi notate imagistic leziuni erozive, în timp ce la bolnavii seronegativi aceste modificări apar mult mai târziu.

Forme clinice

ARJ poate debuta la orice vârstă ≤16 ani, este mai frecvent întâlnită la copiii între 1–4 ani și predomină la fete. Deși toți copiii cu ARJ au artrită, istoricul bolii, examenul fizic și testele de laborator, clasifică boala în trei forme: *sistemică, pauciarticulară* și *poliarticulară*, plecând de la modalitatea de debut, numărul articulațiilor afectate, complicațiile sistemice și evoluția manifestărilor clinice în primele 6 luni de boală.

ARJ sistemică este cea mai dramatică formă de boală, afectează în mod egal ambele sexe, se caracterizează prin *pusee febrile* înalte (39°C și mai mult) care apar 1–2 zilnic și se întorc rapid la valoarea termică normală sau subnormală; durează 2–3 săptămâni. Febra asociază adesea un *rash macular* (2–5 mm diametru) caracteristic, eritematos, de obicei nepruriginos, localizat în special pe trunchi, dar și nivelul extremităților (față, palme și plante). Rash-ul este tranzitoriu, apare și dispare de obicei în relație cu croșetele febrile și poate fi precipitat prin grataj sau frecare.

Mulți bolnavi prezintă *hepatosplenomegalie* și *limfadenopatie*. Articulațiile nu sunt aparent afectate câteva săptămâni sau chiar luni (6–8 luni) de la debutul febrei. Aproximativ 25% dintre copiii afectați articular vor evolua către poliartrită cronică invalidantă.

Alte semne sistemice ale bolii sunt *serozitele*: pericardita asimptomatică asociată sau nu cu pleurită sau serozita abdominală.

Ocazional se asociază *miocardita.*

Retardul creșterii este un semn marcat în această formă de boală.

Diagnosticul diferențial include infecții sistemice oculte (infecția cu virus Epstein-Barr), malignități (leucemii) și RAA.

Laborator: copilul bolnav prezintă anemie normocitară – normocromă, de obicei severă, leucocitoză cu deviere la stânga, trombocitoză și reactanți de fază acută pozitivi (viteza de sedimentare a hematiilor este de obicei foarte crescută). Factorul reumatoid (FR) și anticorpii antinucleari (AAN) sunt negativi.

ARJ pauciarticulară: se caracterizează prin afectarea unui număr de 1 – 4 articulații mari, cel mai frecvent genunchiul.

Această formă de ARJ apare în istoricul a jumătate din cazurile de artrită cronică la copil.

Se descriu două subgrupe de artrită pauciarticulară în funcție de vârstă și sex:

– *copii mici, de obicei de sex feminin*, care prezintă adesea iridociclită cronică insidioasă;

– *copii de vârstă mai mare, de obicei de sex masculin*, care evoluează spre spondiloartropatie.

a) Forma pauciarticulară a copilului mic are un vârf de incidență la vârsta de 2 ani, articulațiile mari (genunchi, gleznă, cot) sunt frecvent afectate, exceptând șoldul. Articulațiile mici de la mână și de la picior sunt ocazional tumefiate; deși nedureroase, dezvoltă contracturi după câteva luni de la debut. Boala articulară este rar distructivă, pentru că nu asociază manifestări sistemice.

Pot să apară tulburări de creștere localizate în legătură cu articulația afectată, în special în artritele de genunchi, având drept consecință creșterea exagerată în lungime a membrului bolnav.

În absența febrei, *iridociclita* este unicul semn de afectare sistemică, reprezintă o complicație severă a acestei forme de boală și poate fi în același timp *singurul semn al acesteia.*

Apare în special la fetele care au AAN prezenți.

Semnele de iridociclită pot fi practic inaparente (ocazional afectarea vederii, ochi roșii); diagnosticul se pune numai prin examen oftalmologic, utilizând lampa cu fantă. Examenul va fi efectuat periodic pentru fiecare bolnav încadrat în această formă de boală, existând riscul de pierdere a vederii din cauza diagnosticului tardiv.

Diagnosticul diferențial include alte forme de artrită la copilul de vârstă mică (vezi: „Artrita la copil").

Laborator: testele sunt normale în marea majoritate a cazurilor, FR este rar prezent. Mai mult de 50% dintre copii au AAN prezenți. Boala se asociază cu prezența antigenelor de histocompatibilitate HLA – DR_5, – DR_6, – DR_8 (vezi „Asocierile HLA – boli reumatismale").

b) Forma pauciarticulară a copilului mare apare de obicei după vârsta de 8 ani și afectează adesea asimetric articulațiile extremității inferioare. *Entesopatia* (dureri la nivelul punctelor de inserție ale tendoanelor și ale ligamentelor, datorate inflamației locale) este o manifestare frecvent descrisă în această formă de boală. Des afectată este articulația șoldului. Prima articulație implicată în ordinea frecvenței este genunchiul, urmat de gleznă și de prima articulație metatarsofalangiană. Unii copii prezintă afectarea asimetrică a articulațiilor extremității superioare.

Mulți copii au un istoric pozitiv de: dureri dorsale joase, imobilitate articulară, psoriazis, boală inflamatorie intestinală, spondilită anchilozantă sau artrite reactive.

Tabloul clinic obișnuit se caracterizează prin diminuarea progresivă a performanțelor motorii și adesea prin depresie emoțională. Copiii prezintă o stare de disconfort, dureri sâcâitoare, persistente și ocazional semne sistemice (febră, anorexie, scădere ponderală) artralgii și mialgii difuze. Boala poate începe la un băiat tânăr cu dureri la nivelul tendonului lui Achile, în jurul genunchiului sau la nivelul fasciei plantare (entesis/entesopatie). Mai târziu poate apărea o efuziune lichidiană la nivelul genunchiului sau al gleznei.

Iridociclita – atunci când apare – este o manifestare acută, iar semnele bolii sunt alarmante (scăderea acuității vizuale, eritem).

În aceste condiții fiind rapid diagnosticată și tratată, iridociclita este nedistructivă.

Laborator: copilul mare cu ARJ pauciarticulară are teste de obicei normale, exceptând copiii cu manifestări sistemice care au VSH crescută și valori scăzute ale hemoglobinei. Acești copii au FR și AAN negativi, dar sunt adesea pozitivi pentru HLA–B_{27}.

ARJ poliarticulară afectează prin definiție 5 sau mai multe articulații, atât mici, cât și mari; se descrie la copilul mai mic de 10 ani, iar debutul este adesea insidios cu febră mică și stare de letargie. Tumefacția articulațiilor mari este deseori simetrică, articulațiile mici fiind frecvent afectate. Forma poliarticulară se subdivide în două subgrupe: (a) cu FR pozitiv și (b) cu FR negativ.

(a) Forma seronegativă are prognostic mai bun și se caracterizează prin febră mică, poliartrită simetrică, hepatosplenomegalie moderată, anemie ușoară și AAN pozitivi în 25% din cazuri;

(b) Forma seropozitivă apare în 5–8% din cazuri, puține dintre acestea asociază iridociclită cronică. Majoritatea copiilor din această grupă au semne de artrită erozivă, distructivă, la sfârșitul primului an de boală. S-au descris în forma seropozitivă noduli localizați la nivelul scalpului, cot, genunchi și reducerea mobilității articulare cu prognostic funcțional III; IV (tabelul 28.3).

50% dintre bolnavi au AAN pozitivi și s-au depistat antigene HLA – DW_4 și – DR_4. Este artrita care persistă în timp, continuă în viața adultă, evoluția fiind a artritei reumatoide a adultului la debut.

Tabelul 28.3 – ***Criterii pentru stabilirea prognosticului funcțional în ARJ***

Clasa I	Capabil să efectueze orice îngrijire proprie (îngrijire proprie, activități vocaționale** și avocaționale***)
Clasa a II-a	Capabil de îngrijire proprie și de activități vocaționale cu activități avocaționale limitate
Clasa a III-a	Capabil de îngrijire proprie, cu activități vocaționale și avocaționale limitate
Clasa a IV-a	Limitat în orice activitate: îngrijire proprie, activități vocaționale și avocaționale

* îngrijire proprie = a se îmbrăca, hrăni, spăla și a utiliza singur toaleta;
** activități vocaționale = joaca și distracția specifice fiecărei categorii de vârstă;
*** activități avocaționale = frecventarea școlii, efectuarea temelor sau desfășurarea activităților profesionale specifice fiecărei categorii de vârstă.

(după: Behrman R. – 1994)

Diagnostic

– Tipul de debut în ARJ se definește printr-o constelație de semne clinice prezente în primele 6 luni de boală;

– Diagnosticul pozitiv corelează date din istoric, examenul fizic și teste de laborator și va exclude alte cauze de artrită acută și cronică la copil (diagnostic de excludere);

– La debutul bolii sunt necesare radiografii pentru a exclude leziuni traumatice;

– Prezența AAN în ser nu este specifică pentru ARJ;

– Persistența în timp a modificărilor articulare diferențiază ARJ de alte forme de artrită.

Evoluție și complicații

Formele ușoare de ARJ evoluează cu limitare minimă de activitate, formele medii se caracterizează prin febră și dureri articulare recurente cu afectare articulară moderată, în timp ce copiii cu forme *severe* de ARJ prezintă în evoluție episoade febrile recurente, artrită invalidantă, sechelară, pericardită, complicații hemoragice, hepatice sau neurologice, iridociclită. Complicații renale în ARJ s-au descris ca rezultat al evoluției bolii sau ca efect toxic al tratamentului. Hematuria intermitentă sau proteinuria minimă sunt manifestări ocazionale la unii copii cu ARJ; proteinuria persistentă poate fi primul semn de evoluție spre amiloidoză renală. Hematuria microscopică, asociată sau nu cu proteinurie minimă poate fi și rezultatul tratamentului cu antiinflamatorii nesteroidice, săruri de aur sau penicilamină. Necroza papilară și hipercalciuria au fost descrise într-o serie de cazuri.

Studii recente ale funcției renale la copiii cu ARJ arată că anomaliile funcției tubulare sunt relativ comune.

Decesul apare rar, numai în evoluția formei sistemice, determinat de obicei de miocardită sau alte infecții, în special la copiii imunosupresați.

Prognostic

Părinții acceptă greu imposibilitatea medicului de a prezice prognosticul exact al bolii, deși în 60% din cazuri acesta este favorabil (tabelul 28.3).

Evoluția formelor pauciarticulare de ARJ este relativ bună, în special la fete, în timp ce formele poliarticulare seropozitive evoluează nefavorabil în multe cazuri. Totuși puțini sunt copiii cu forme poliarticulare de ARJ care prezintă în evoluție distrucție articulară severă.

Fiecare perioadă de remisiune a bolii reprezintă o speranță de permanență pentru părinți, care vor accepta cu dificultate o recădere.

Tratament

Diferitele scheme terapeutice nu vindecă boala; tratamentul are drept *scop controlul manifestărilor clinice și minimalizarea deformărilor articulare.*

Tratamentul va fi făcut de o echipă multidisciplinară (medic, fizioterapeut, asistent social, psiholog) și va fi centrat pe familie pentru ca durata lungă a acestuia să fie acceptată atât de copil, cât și de aparținători. Măsurile terapeutice cuprind: *medicamente, terapie fizică și ocupațională, chirurgie ortopedică și tratamentul iridociclitei.*

Medicație

a) Aspirina este medicamentul de primă alegere în ARJ.

Datorită asocierii cunoscute dintre aspirină și sindromul Reye după gripă sau varicelă la copilul mic, ca și în cazurile de intoleranță la salicilați, agenții antiinflamatori nesteroidici sunt preferați de unii reumatologi pediatri. Se recomandă *naproxen, tolmetin-sodium, ibuprofen, indometacin, diclofenac și piroxicam.*

Este de menționat faptul că vaccinarea antigripală reduce riscul îmbolnăvirii la copilul mic în cazul utilizării aspirinei.

b) După câteva luni de la debut, în faza cronică a bolii, timp în care drogurile antiinflamatorii s-au dovedit ineficiente, se pot indica *antireumatismale cu acțiune lentă* (antimalarice, săruri de aur, D-penicilamina, sulfasalazina).

c) *Agenții citostatici* (metotrexat, ciclofosfamida, azatioprina, clorambucil) vor fi utilizați atunci când alte droguri eșuează în a ține sub control artrita progresivă. De fapt agenții citostatici reprezintă a doua linie de medicamente recomandat a fi utilizate în cazurile care nu răspund la agenți antiinflamatori nesteroidici.

Asocierea metil-prednisolon–ciclofosfamidă–metotrexat s-a dovedit benefică în cazuri refractare la tratament.

d) Corticosteroizii au rol limitat în tratamentul ARJ.

Se poate încerca o *cură scurtă de prednison*, în cazurile cu debut febril, în care agenţii nesteroidici nu controlează febra (formele sistemice de ARJ. Steroizii se indică și în caz de complicaţii severe, ca pericardita sau în cazuri de obstrucţie ale căilor aeriene superioare cauzate de afectarea articulaţiei cricoaritenoide.

e) Se încearcă și alte scheme terapeutice având la bază *modulări imunologice* (administrare de imunoglobuline și plasmafereză).

Terapie fizică și ocupaţională: căldura locală în perioadele de inflamaţie activă, aplicarea de gheaţă în cazul spasmelor musculare, exerciţii fizice (înot, mersul pe bicicletă) aparate ortopedice pentru prezervarea funcţiei articulare (extensia pumnului și a gleznei) reprezintă mijloace adjuvante esenţiale în planul terapeutic.

Chirurgie/ortopedie: în unele situaţii sunt necesare proceduri chirurgicale ortopedice (sinoviectomie, capsulotomie posterioară, tensinoviectomie) sau tehnici chirurgicale de reconstrucţie articulară (condilul mandibulei) sau proteze articulare.

Tratamentul iridociclitei: ochiul trebuie examinat la fiecare vizită, iar examenul oftalmologic cu lampa cu fantă trebuie efectuat cel puţin *o dată pe an în formele de ARJ sistemică și poliarticulară și de 4 ori pe an la copiii cu forme pauciarticulare*. Părinţii trebuie atenţionaţi să raporteze la fiecare vizită orice simptomatologie oculară sau descreșterea acuităţii vizuale. Terapia iridociclitei trebuie supravegheată de oftalmolog.

Tratamentul iniţial constă în administrarea locală de steroizi și agenţi dilatatori.

Administrarea sistemică și/sau subconjunctivală a steroizilor se va face numai în cazurile în care rezoluţia promptă a manifestărilor oculare nu se obţine cu agenţi topici.

Chirurgia oftalmologică poate fi necesară pentru tratamentul sechelelor cronice.

Educaţie sanitară

Întreaga echipă medicală angrenată în tratamentul ARJ trebuie să aibă în permanenţă o *atitudine pozitivă*, să inspire încredere, pentru că schemele terapeutice, terapia fizică, aparatele ortopedice existente și suportul psihic pot influenţa benefic calitatea vieţii acestor copii.

Părinţii trebuie să știe foarte clar că *boala nu se vindecă* și că scopul tratamentului constă în *prevenirea sechelelor*;

Copilul cu ARJ trebuie încurajat să meargă la școală, să participe la activităţi fizice uzuale, evitând desigur sporturile epuizante și eforturile intense și de lungă durată.

Spitalizările vor fi rezervate formelor de ARJ care asociază complicații sistemice severe sau intervenții chirurgicale corective;

Copiii cu handicap fizic rezidual necesită sprijin intens familial, comunitar și social.

LUPUSUL ERITEMATOS SISTEMIC (LES)

Dr. Valeria Diaconescu

Definiție

LES este o boală episodică multisistemică, autoimună, caracterizată prin inflamație importantă a vaselor sanguine și a țesutului conjuctiv și prezența anticorpilor antinucleari, în special a anticorpilor antiacid dezoxiribonucleic (ADN) nativ.

LES este privit astăzi ca prototip al bolilor autoimune umane, în nici o altă boală nemaiexistând atâtea anomalii imunologice.

Epidemiologie

Vârsta de debut: 15–45 ani, excepțional sub 5 ani; atinge un vârf la pubertate și la menopauză. Există o predilecție pentru femei (F : B = 7 : 1, chiar 9 : 1). Incidența este mai mare la populația de culoare (afro-americani).

Etiologie

Cauza bolii este necunoscută, cu excepția LES secundar medicamentos. La declanșarea și întreținerea bolii contribuie o serie de factori: genetici, dereglări imune, factori hormonali și factori de mediu (virusuri, expunere la soare, infecții, stres).

Criterii de diagnostic

Dat fiind aspectul variat al bolii, s-a încercat o codificare a diagnosticului, pe baza diferitelor semne clinice și de laborator. Astfel, din cele 11 criterii stabilite de Colegiul American de Reumatologie, revizuite în 1982, pentru diagnosticul bolii este necesar ca cel puțin 4 dintre ele să existe simultan sau succesiv. Criteriile sunt:

(1) Rash malar (în formă de fluture);

(2) Rash – lupus discoid (plăci eritematoase cu cruste cheratozice aderente, uneori atrofie cicatricială la nivelul leziunilor vechi);

(3) Fotosensibilitate;

(4) Ulcerații nedureroase orale sau nazale;

(5) Artrită nonerozivă;

(6) Nefrită: – proteinurie persistentă >0,5 g/zi;
– cilindri celulari în sedimentul urinar;

(7) Encefalopatie: convulsii, psihoză, ambele neinduse de medicamente;

(8) Serozită: pleurită sau pericardită;

(9) Citopenie;

(10) Imunoserologie pozitivă: – celule lupice (LE) prezente, anticorpi anti-ADN, mai ales nativ sau anticorpi anti-Smith (Sm), reacție serologică fals pozitivă pentru lues, persistentă minimum 6 luni;

(11) Anticorpi antinucleari la titruri crescute.

Manifestări clinice

Din cauza interesării multisistemice, manifestările clinice sunt variabile. Debutul poate fi acut sau insidios. Manifestările clinice polimorfe pot să apară de la începutul bolii sau tabloul clinic inițial sărac se completează în cursul evoluției.

Boala înregistrează în evoluție exacerbări și remisiuni, iar pacienții pot prezenta fie același tip de simptom clinic cu acutizări și remisiuni, fie alte simptome clinice ce survin simultan sau succesiv.

Manifestări clinice generale: febră, stare de rău, scădere in greutate.

Manifestări cutaneomucoase. Manifestarea clasică este de eritem „în fluture" ce cuprinde eminențele malare și piramida nazală, respectând șanțul nazolabial; erupția poate apărea și în absența expunerii la soare, dar cel mai des apare și este exacerbată de soare (fotosensibilă). În statisticile americane 1/3 din copii au la debut rash-ul malar.

În leziunile discoide, eritemul este urmat de hipercheratoză și atrofie, hiper- și hipopigmentare, teleangiectazii. Ulcerațiile cutaneomucoase, eritemul periunghial și alopecia asociată cu păr subțire și friabil completează tabloul.

Manifestări musculoscheletice. Artralgia și artrita afectează majoritatea copiilor. Artrita implică de obicei articulațiile mici ale mâinilor, pumnilor, coatelor, uneori gleznele și genunchii; durează puțin și poate fi migratoare. Tenosinovita feței dorsale și a mâinilor însoțește de obicei artrita. Poate să apară mialgia și slăbiciunea musculară.

Manifestările vasculare. Vasculita din lupus cuprinde vasele mici (arteriole și venule) în contrast cu poliarterita care implică artere de calibru mediu. Criza lupică este un fenomen brusc, adesea fatal, rezultat al vasculitei acute întinse.

Fenomenul Raynaud este un fenomen frecvent la copiii cu lupus și alte boli de țesut conjuctiv, caracterizat prin modificări secvențiale de culoare la extremitățile distale. Fenomenul începe cu albirea falangelor distale, mai ales la emoție și la frig, și este urmat de cianoza tegumentelor. Pielea degetelor poate deveni atrofică și lucioasă.

Manifestări cardiace. Pericardita (întâlnită la 30% din copiii cu boală acută) poate fi latentă sau manifestă (prin durere precordială exacerbată de poziția culcat sau de respirație profundă). Miocardita (1/4 dintre copiii cu LES) se caracterizează clinic prin: insuficiență cardiacă, cardiomegalie, aritmie. Endocardita verucoasă Libman-Sacks este caracterizată prin prezența unor noduli de necroză fibrinoidă de 1–4 mm pe țesutul conjuctiv al valvei, cea mai afectată valvă fiind mitrala; este bine vizualizată pe ecocardiografie.

Manifestări pleuropulmonare: revărsat pleural, pleurită, pneumonie acută și cronică, hemoragie pulmonară.

Manifestări gastrointestinale: anorexie, pierdere ponderală, durere difuză abdominală, uneori motilitate anormală esofagiană (similară celei din dermatomiozită sau sclerodermie), pancreatită acută (mai ales în timpul corticoterapiei).

Hepatomegalia moderată apare la 2/3 din copiii cu LES. Uneori este vorba de manifestări de ficat gras, mai ales în corelație cu corticoterapia.

Splenomegalia moderată este un semn de boală activă.

Infarcte splenice sau perisplenită pot fi cauză de durere în hipocondrul stâng. Asplenia funcțională este o complicație rară, dar poate fi cauză de deces.

Limfadenopatia localizată sau generalizată se întâlnește la 1/2 din copiii cu LES.

Manifestări ale sistemului nervos central: psihoză și convulsii (generalizate sau localizate), uneori coree sau tulburări simple de comportament. Cefaleea severă se întâlnește la 10% dintre copii. Se mai notează ataxie cerebrală și mielită transversă, polinevrite și neuropatii periferice.

Ca **manifestări oculare** se întâlnesc petele vătuite ce atestă existența vasculitei retiniene. Uneori apare edem papilar.

Manifestări renale. Nefrita lupică este prezentă într-un anumit grad la toți copiii cu lupus și constituie factorul determinant asupra evoluției pe termen lung a acestei boli. Este mult mai severă la copii decât la adulți. Nefrita lupică este de obicei asimptomatică, dar unii copii dezvoltă hematurie importantă sau sindrom nefrotic de la debut. De menționat însă că nefrita lupică se poate dezvolta și după 2 ani de la debutul bolii sau mai târziu. Leziunile anatomo-patologice glomerulare din nefrita lupică pot fi de tip proliferativ, membranoproliferativ sau scleroză glomerulară, ultima fiind stadiul final al sindromului nefrotic și al insuficienței renale.

Examene de laborator

Evidențierea nespecifică a inflamației prin: creșterea VSH și hiper-γ-globulinemie policlonală, a α-2-globulinelor și a proteinei C-reactive.

Anomalii hematologice:

– *Anemia* apare la 1/2 din copiii cu lupus și este cel mai des normocromă; alteori anemia este consecutivă hemolizei autoimune cu test Coombs pozitiv sau poate fi secundară infecțiilor și/sau insuficienței renale cronice.

– *Leucopenia*, în particular limfocitopenie, se datorește anticorpilor leucocitari, dar și scăderii: fracțiunilor de complement cu acțiune chemotactică.

– *Trombocitopenia* apare datorită prezenței anticorpilor antitrombocitari.

Prezența anticorpilor față de factorii de coagulare VIII, IX, XII poate conduce la tulburări de coagulare, exprimate clinic prin sângerări. Anticoagulanții din lupus sunt anticorpi față de fosfolipide și de aceea poate să apară și o reacție VDRL fals-pozitivă.

Anomalii imunologice. Autoanticorpii prezenți în serul majorității copiilor cu lupus activ reacționează atât cu celulele (hematii, leucocite, trombocite), cât și cu componentele lor nucleare și citoplasmatice.

a) Dintre aceștia, foarte importanți sunt *anticorpii antinucleari*. Prima oară aceștia au fost evidențiați în 1948 sub numele de *fenomenul celulei lupice*. Celula lupică este un polimorfo-nuclear neutrofil cu nucleul situat la periferie, împins fiind acolo de o masă mare omogenă formată din nucleul altor leucocite.

Astăzi însă are valoare pentru decelarea AAN metoda imunofluoroscenței indirecte. Serul se pune în contact cu un substrat celular bogat în nuclei, iar AAN prezenți în ser vor reacționa cu nucleii. Ulterior, preparatul este incubat cu ser antiglobulină umană marcat cu izotiocianat de fluoresceină, ceea ce va permite evidențierea la lumina ultravioletă a fixării anticorpilor specifici pe substrat. Dacă rezultatul este pozitiv, nucleele apar cu fluorescență strălucitoare. Fluorescența va apărea sub diferite forme: omogenă, inelară, pătată, nucleolară. Anticorpii antinucleari astfel decelați au o anumită specificitate pentru antigenele din nucleul celular (DNA dublu și monocatenar, RNA, nucleoproteine, histone, nucleoli).

Fluorescența omogenă se datorește prezenței anticorpilor față de dezoxiribonucleoproteine, iar cea inelară – prezenței anticorpilor anti-DNA dublu catenar, foarte importanți în diagnosticul lupusului. Aspectul pătat reflectă prezența anticorpilor față de anumite antigene nucleare extractibile din nucleu cu soluții saline, ca de exemplu: antigenul Smith (Sm), ribonucleoproteina (RNA), antigenul SS-A (Ro), SS-B (La). Aspectul nucleolar atestă prezența anticorpilor față de RNA nucleolar. Anticorpii antihistone (H_2A, H_2B) se întâlnesc frecvent în lupusul indus medicamentos.

b) Anticorpii anticitoplasmatici întâlniți adesea sunt cei anti-RNP ribozomală, anti-RNA monocatenar.

c) Alți anticorpi frecvent întâlniți în lupus sunt cei îndreptați *împotriva determinanților antigenici de suprafață* ai limfocitelor. Existența anticorpilor cu specificitate față de limfocitele Ts contribuie în plus la defrenarea liniei limfocitare B și la producția în exces de autoanticorpi.

Titrul γ-globulinelor este crescut. Existența crioglobulinelor și titrul crescut de complexe imune sunt frecvent întâlnite, în special în fazele active de boală. Titrul complementului hemolitic (CH_{50}) și al fracțiilor sale (mai ales C_3) este scăzut, ceea ce reflectă activarea și fixarea lor de către complexele imune. La 10–30% din copiii cu LES se găsește factor reumatoid prezent.

Alte investigații:

– lichidul sinovial este încadrat în categoria lichidelor neinflamatorii, cu număr de leucocite scăzut (sub 2000/mm^3) și conținut în proteine diferit, de la nivelurile de transsudat la exsudat;

– examenul de urină: proteinurie (indicator atât al anomaliilor glomerulare, cât și al celor tubulare), hematurie, cilindrurie;

– evaluarea funcției glomerulare prin clearance la creatinină și determinarea ratei de filtrare glomerulară prin studiul radioizotopic;

– ecografia și biopsia renală în unele cazuri completează investigațiile renale.

Tratament

LES este asociat cu o morbiditate considerabilă și o mortalitate semnificativă. Boala este cronică și evoluează cu remisiuni și recăderi.

Măsurile generale vizează o activitate pe cât posibil normală, așa încât, cu excepția perioadelor de boală severă activă, copilul să frecventeze școala și să-și continue și celelalte activități extrașcolare compatibile cu boala. Dacă nu se poate deplasa, ar trebui ca educatori instruiți să-l ajute la domiciliu să participe la activitatea școlară. În rest, vor fi eliminați factorii ce pot contribui la declanșarea, întreținerea și agravarea bolii. De aceea se interzic expunerile la soare și raze violete, se evită administrarea unor medicamente ce pot induce sau agrava boala (hidralazina, procainamida, izoniazida, α-metildopa, sulfonamide). Se vor evita transfuziile de sânge și vaccinările. Copilul cu lupus trebuie imunizat antipneumococic, din cauza riscului de asplenie funcțională (a se vedea capitolul 19);

Tratamentul lupusului cuprinde:

Medicamente antiinflamatorii nesteroidiene (acid acetilsalicilic/aspirina, ibuprofen, indometacin). Sunt indicate în formele ușoare cu febră și dureri musculoscheletice. Atenție la aspirină care, administrată în doze antiinflamatorii la copiii cu lupus duce la creșterea transaminazelor; ibuprofenul se presupune a se asocia cu meningita aseptică la copiii cu lupus.

Antimalarice de sinteză (sulfat de hidroxiclorochină) au efect favorabil asupra manifestărilor articulare și cutanate; se mai folosesc ca adjuvant în cursul corticoterapiei, când se impune scăderea dozelor de cortizon. Doza folosită: 5–6 mg/kg/zi, iar durata de administrare este de cel puțin 3 luni, până la 2 ani sau mai mult. În cursul administrării hidroxiclorochinei se fac controale oftalmologice periodice, întrucât medicamentul poate produce modificări retiniene și corneene.

Corticosteroizii

Aproape toți copiii cu LES necesită glucocorticoizi într-o anumită etapă a bolii lor, din cauza proprietăților antiinflamatoare și imunosupresive. Durata de administrare este de săptămâni până la luni și chiar ani. Se folosesc de obicei preparate cu durată de acțiune medie, ca prednison, metilprednisolon, triamcinolon. Dozele folosite:

– doze mici: ≥0,5 mg/kg/zi în 3–4 doze, controlează de obicei febra, dermatita, artrita, serozita;

– doze mari: 1–2 mg/kg/zi, se folosesc în criza lupică, tulburări ale SNC, anemie acută hemolitică și nefrită lupică.

Hipertensiunea, uremia și psihoza preexistentă sunt relative contraindicații de doze mari de corticoterapie;

– doze mari de glucocorticoid IV pot fi necesare în manifestări pulmonare, nefrită severă, anemie hemolitică, implicare acută a SNC.

Terapia de întreținere se stabilește în funcție de starea clinică, dar și de ameliorarea testelor de laborator (corectarea anemiei, creșterea titrului complementului seric, scăderea anticorpilor antinucleari).

Trebuie să se aibă în vedere și efectele secundare ale corticoterapiei pe termen lung.

Imunosupresoarele cele mai utilizate sunt ciclofosfamida (CFS) și azatioprina. Pentru copiii cu afectare renală severă sau afectare SNC, ciclofosfamida adăugată corticoterapiei poate fi benefică. Doza inițială: 2 mg/kg/zi. În formele grave se face pulsterapie: 750 mg/mp IV repetată lunar. Efectele adverse sunt reprezentate de depresie medulară, alopecie, cistită hemoragică.

Alte tratamente: există o experiență limitată la copil cu methotrexat, imunoglobuline IV, ciclosporina A.

Ca tratament de excepție se mai poate folosi plasmaferaza, în condițiile unei boli grave, refractare la tratamentele convenționale și cu titruri serice crescute de complexe imune, crioglobuline, anticorpi antinucleari.

Dializa și transplantul renal sunt esențiale în nefrita lupică severă cu insuficiență renală.

Evoluție și prognostic

LES se întinde pe ani de zile, punctat de exacerbări.

În afară de simptomatologia bolii, infecțiile recurente și complicațiile aterosclerotice contribuie la agravarea bolii. Prognosticul este imprevizibil și este dictat de gradul leziunilor renale, neurologice și cardiace, dar și de efectele secundare ale tratamentului.

Sindroame înrudite

Sindromul antifosfolipidic se caracterizează prin prezența anticorpilor la fosfolipide, precum cardiolipina, iar clinic, 2–3 din următoarele manifestări: pierderi recurente fetale, tromboza venoasă, ocluzie arterială, ulcere ale picioarelor, anemie hemolitică, trombocitopenie.

Lupusul indus de medicamente: α-metildopa, anticonvulsivante, hidralazina, izoniazida.

Sindroame mixte („overlap"): manifestări de LES și alte caractere clinice majore din artrita cronică, sclerodermie, dermatomiozită sau poliarterită.

Sindrom Sjogren: scăderea secreției salivare și a lacrimilor, ducând la uscăciunea gurii (xerostomie) și a ochilor (xeroftalmie sau keratoconjunctivită uscată). Serologic, se întâlnesc anticorpi la antigene nucleare extractibile Ro (SS-A) și la (SS-B).

Bibliografie:

1. Asai T. – *Evaluation Method for the Degree of Seriousness in Kawasaki Disease*, în: *Acta Pediatr. Jpn*, 25, 170–175, 1983.

2. Ballow M., Markowitz M. – *Immunologic, Allergic and Rheumatic Diseases*, în: Dworkin P.H., *Pediatrics*, Williams and Wilkins, ed. a 3-a, 268, 1991.

3. Berman S. – *Arthritis and Juvenile Rheumatoid Arthritis*, în: Berman, *Pediatric Decision Making*, ed. a 2-a, B.C. Decker Inc., 236–243, 1991.

4. Cassidy J.T., Petty R. – *Musculoskeletal Pain Syndroms of Nonrheumatic Origin and Systemic Lupus Erythematosus*, în: *Textbook of Pediatric Rheumatology*, W.B. Saunders Co., 126, 261–270, 1995.

5. C.D.C. – *Kawasaki Disease*, M.M.W.R., 29: 61–63, 1980.

6. Fisher R., Berman S. – *Septic Arthritis*, în: Berman, *Pediatric Decision Making*, ed. a 2-a, B.C. Decker, Inc., 240–241, 1991.

7. Kredich D.W. – *Rheumatic Diseases of Childhood*, în: *Nelson Essentials of Pediatrics*, ed. a 2-a, W.B. Sauders Co., 281–287, 1994.

8. Nadel S., Lorin M. – *Kawasaki Disease*, în: *Recent Advances in Pediatrics*, Churchill Livingstone, 11, 103–116, 1993.

9. Popescu E.D., Ionescu R. – *Lupusul eritematos diseminat*, în: *Compendiu de reumatologie*, ed. a 2-a, Editura Tehnică, București, 127, 1995.

10. Schaller C.J. – *Juvenile Rheumatoid Arthritis*, în: Behrman R.E., Kliegman M.R., Arvin A.M., *Nelson Textbook of Pediatrics*, ed. a 15-a, W.B. Saunders Co., 661–670, 1996.

29

ABDOMENUL ACUT CHIRURGICAL

Dr. Alexandru Pesamosca
Dr. Niculina Bratu
Dr. Gheorghe Topor
Dr. Radu Spătaru

OCLUZII INTESTINALE CONGENITALE

Ocluzii prin malformații duodenale

Constituie una dintre cauzele cele mai frecvente ale ocluziei intestinale la nou-născut și la sugar.

Considerate de unii autori drept malformații rare, cu o frecvență de 1:40.000 de nou-născuți, malformațiile duodenului, inclusiv cele care realizează un obstacol incomplet par să fie în realitate mai numeroase, înregistrând o frecvență de 1:9000 de nou-născuți.

În funcție de natura obstacolului, malformațiile duodenului se pot clasifica în două mari categorii:

- extrinsece;
- intrinsece.

În prima categorie se întâlnesc următoarele cauze:

- viciul de rotație și bride (brida LADD), cu sau fără volvulus;
- cudura exagerată și acolarea în exces a unghiului TRIETZ;
- pancreasul inelar;
- duplicația de duoden;
- pensa aortomezenterică;
- duodenul retrocav.

În grupa a doua obstacolul este realizat de:

- atrezia duodenală;
- aplazia duodenală;
- diafragmul incomplet;
- diafragmul complet.

În privința sediului obstacolului, acesta este cel mai frecvent pe porțiunea a treia a duodenului.

Se pot asocia și alte malformații:

- atrezii intestinale diverse;
- malformații cardiace diverse;
- atrezia de esofag;
- malformații urogenitale;
- malformații ale membrelor;
- trisomia 21.

Simptomatologie. Vărsăturile, prin prezența sau absența bilei pot indica sediul supra- sau subvaterian al stenozei. Momentul vărsăturilor și cantitatea lor dau informații prețioase, orientând diagnosticul către un obstacol incomplet – atunci când vărsăturile apar mai târziu și sunt cantitativ mai reduse – sau către o întrerupere totală a continuității duodenale – atunci când ele apar foarte precoce și sunt abundente, copilul eliminând întreaga cantitate de lichide primită.

La unii bolnavi cu diafragm incomplet, anumiți corpi străini, cum ar fi sâmburii de fructe, joacă un rol de supapă, creând intermitent un obstacol total în evacuarea conținutului din punga duodenală foarte dilatată.

Alături de vărsături, constipația este un simptom constant întâlnit. La nou-născuții care nu au eliminat deloc meconiu se impune investigarea atentă a canalului anorectal și a colonului, pentru a putea depista existența altor obstacole pe tubul digestiv.

Pierderea în greutate este, în grade variate, constant întâlnită.

De menționat că polihidramniosul este notat prenatal la 50% din pacienții cu malformații duodenale.

Examenul obiectiv pune în evidență în mod constant mărirea de volum a abdomenului în etajul superior, prezența unei dilatații abdominale în epigastru. Mai rar se pot observa pe suprafața peretelui abdominal unde peristaltice pornind de la stânga la dreapta, unde care traduc eforturile musculaturii stomacului de a învinge obstacolul duodenal.

Percuția în epigastru, în hipocondrul stâng și în cel drept pune în evidență o hipersonoritate corespunzătoare celor două pungi de aer formate prin distensia stomacului și a duodenului.

Examenul radiologic este obligatoriu. Simpla radiografie abdominală furnizează de cele mai multe ori date suficiente. Ea pune în evidență două pungi hidroaerice – una în stomac, cealaltă în duoden. Când obstacolul este complet, restul abdomenului apare opac; când obstacolul este incomplet, aerul pătrunde și în ansele de sub stenoză, dar distensia marcată a duodenului se deosebește ușor de marginea primelor anse jejunale.

Injectarea unei substanțe de contrast, de preferat a lipiodolului sau a gastrografinului, poate furniza date în plus asupra sediului obstacolului, dar acest examen nu este indispensabil – la nou-născut în special. Atunci când este practicat, imaginea celor două pungi hidroaerice – în tipsii de balanță – este greu de confundat. După efectuarea radiografiilor din mai multe incidențe, substanța de contrast va fi aspirată cât mai complet posibil din stomac.

Folosirea bariului o socotim indicată doar la copilul mai mare.

La nou-născut utilizarea acestuia este total contraindicată, pentru că bronhopneumonia de deglutie cu bariu care poate surveni, are un prognostic foarte grav.

Examenul radiologic se încheie, obligatoriu cu practicarea unei irigografii sau irigoscopii care va da informații asupra poziției și calibrului colonului. Prezența colonului în jumătatea stângă a abdomenului orientează diagnosticul către o stenoză duodenală de natură extrinsecă, prin viciu de rotație.

Valoarea examenului radiologic este decisivă în stabilirea diagnosticului.

Tratamentul este exclusiv chirurgical.

Ocluziile prin malformații intestinale

Dintre malformațiile intestinale, atreziile de intestin subțire și de colon realizează cea mai tipică ocluzie congenitală. Acestea sunt malformații relativ rare, întâlnindu-se într-o proporție care variază între 1 la 5000 și 1 la 10.000 de nașteri.

Sub denumirea de atrezie, autorii francezi înglobează toate formele anatomice care realizează o întrerupere totală sau parțială a continuității lumenului intestinal, și anume:

– întreruperea completă a intestinului, care se termină la ambele capete în fund de sac, între cele două anse lipsind și mezenterul, formă cunoscută sub denumirea de aplazie intestinală;

– întreruperea completă a lumenului intestinal, dar cu păstrarea continuității dintre cele două anse printr-un cordon fibros, realizând aspectul de atrezie cordonală;

– întreruperea continuității lumenului intestinal printr-un diafragm complet sau incomplet;

– pseudoîntreruperea continuității intestinale, realizată de existența unui segment intestinal de aspect cordonal, având un lumen îngust nefuncțional, cunoscut și sub denumirea de aplazie cordonală.

Spre deosebire de aceștia, autorii anglo-saxoni împart malformațiile intestinale în:

– atrezii – forme în care este întreruptă complet continuitatea lumenului intestinal;

– stenoze – forme în care se întâlnește numai o strâmtorare a lumenului intestinal.

Pentru a evita unele interpretări eronate, trebuie precizată semnificația denumirilor de aplazie și de atrezie, termeni atât de des folosiți în literatura de specialitate:

– aplazie înseamnă lipsa de dezvoltare sau dezvoltare incompletă;

– atrezie semnifică lipsa de perforație a unui lumen ori starea de imperforație a unui orificiu sau canal natural.

Anatomia patologică. În formele cu întrerupere totală a continuității lumenului intestinal, ansa situată deasupra obstacolului este puternic dilatată, putând atinge un diametru de 3–4 cm. Distensia puternică subțiază peretele intestinal și determină ischemia locală, riscul perforației fiind iminent în cazul oricărei atrezii care nu este rezolvată chirurgical.

Ansa situată sub obstacol este subțire, de grosimea unui creion și nu conține aer. În lumen se găsesc detritusuri celulare și secreții ale mucoasei intestinale.

În unele cazuri există atrezii multiple: segmente de intestin izolate, legate între ele prin cordoane fibroase, asemănătoare unui șir de mătănii.

În formele cu întrerupere parțială a continuității lumenului, diferența de calibru dintre ansa de deasupra obstacolului și cea situată sub acesta este mai puțin netă.

Simptomatologie. Chiar înainte de naștere, hidramniosul trebuie să trezească medicului suspiciunea unei atrezii intestinale. De asemenea, dacă imediat după naștere lichidul aspirat din stomacul copilului depășește 40 mL, semnele clinice și radiologice de atrezie trebuie căutate sistematic.

Din prima zi după naștere semnele de ocluzie sunt prezente.

Vărsăturile survin precoce, precedând uneori orice încercare de alimentație. Dacă obstacolul este sus situat, vărsăturile vor fi alimentare, amestecate cu bila. Dacă obstacolul este jos situat, pe ileon, vărsăturile bilioase la început, vor deveni rapid meconiale, fecaloide, urât mirositoare.

O eliminare de meconiu nu exclude prezența unui obstacol, deoarece meconiul este secretat pe toată întinderea intestinului, colorația sa verzuie fiind păstrată și în acest caz din cauza trecerii pigmenților biliari, pe cale sanguină, în lumenul intestinal.

De obicei, eliminările de meconiu, foarte reduse cantitativ, sunt mai vâscoase, îmbrăcând aspectul unor mici mulaje colice, colorația lor cenușiu-verzuie deosebindu-se de cea negricioasă, pe care o are meconiul normal.

Pentru precizarea diagnosticului se recomandă practicarea testului Farber. Absența celulelor cornoase din meconiu presupune întreruperea continuității lumenului intestinal.

Aspectul abdomenului este diferit în funcție de sediul obstacolului. În ocluziile înalte abdomenul poate fi dilatat numai în epigastru. Inspectarea regiunii anale și tactul rectal sunt obligatorii, ele pot elimina posibilitatea existenței unei malformații anorectale și oferă date asupra ampulei rectale.

Examenul radiologic confirmă de obicei diagnosticul stabilit prin coroborarea semnelor clinice.

Radiografia abdominală pe gol este obligatorie, deoarece este inofensivă și poate furniza date prețioase asupra diagnosticului și localizării eventualului obstacol.

Când apare imaginea a 2–3 anse destinse, cu eventuale niveluri de lichid, se poate deduce sediul înalt al ocluziei.

Când obstacolul este jos situat, aspectul anselor destinse reproduce imaginea clasică de tuburi de orgă și cuiburi de rândunică.

Prezența unei cantități de lichid în cavitatea abdominală, evidențiată prin umbre opace deplasabile, nu trebuie interpretată ca semn de perforație, deoarece, ca urmare a obstacolului, lichidul poate rezulta din transsudarea care se face la nivelul segmentului intestinal situat deasupra obstacolului.

Administrarea de bariu prin sonda gastrică poate aduce date suplimentare privind sediul obstacolului.

Acest examen, indicat mai ales în stenozele intestinale, comportă însă pericolul bronhopneumoniei de aspirație cu bariu; pentru a evita această complicație, se indica aspirarea completă a substanței de contrast, imediat după efectuarea examenului radiologic. În plus, lăsat pe loc, bariul mărește volumul lichidului existent deasupra obstacolului și îngreunează reluarea eventuală a tranzitului prin gura de anastomoză, de aceea considerăm mult mai utilă folosirea gastrografinului.

Irigografia aduce importante precizări asupra colonului, de obicei de calibru foarte redus, realizând imaginea de microcolon funcțional. Acest examen poate evidenția și un eventual obstacol pe colon, beneficiul adus în elucidarea diagnosticului nejustificând întotdeauna prelungirea investigațiilor la un nou-născut, cu o stare generală și așa destul de precară.

Tratamentul este exclusiv chirurgical.

Ocluzii prin malformații colice

Atreziile colonului sunt mult mai puțin frecvente decât atreziile situate pe intestinul subțire.

Situate cel mai frecvent la nivelul joncțiunii dintre cec și ascendent, ele sunt reprezentate de un diafragm. Mai rar, malformațiile pot afecta colonul stâng sau transvers și în aceste cazuri se remarcă o veritabilă absență a unui segment colic.

Simptomatologia este foarte asemănătoare cu aceea întâlnită în malformațiile intestinale joase.

Examenul radiologic comportă efectuarea unei radiografii abdominale pe gol și a unei irigografii cu substanță de contrast, de preferat gastrografin.

Dacă radiografia abdominală pe gol este fără semnificație în ceea ce privește precizarea sediului atreziei, irigografia descoperă sediul obstacolului și furnizează date asupra calibrului și funcționalității colonului.

Tratamentul este exclusiv chirurgical.

Ocluzii prin ileus meconial

Acumularea în intestinul subțire a unei cantități de meconiu modificat poate duce la obstruarea completă a lumenului intestinal, realizând una dintre cele mai redutabile forme de ocluzie intestinală.

Încă din 1905 Landsteiner a arătat că modificarea calităților meconiului este asociată cu leziuni pancreatice, dar el socotea aceste leziuni drept secundare acumulării de meconiu.

Ulterior, lucrările lui Andersen și ale lui Farber au demonstrat că ileusul meconial reprezintă manifestarea clinică a unei boli de sistem – boala fibrochistică a parenchimelor glandulare derivate din tubul digestiv – cunoscută în literatură sub denumirea de mucoviscidoză.

În cadrul acestei boli, la nivelul pancreasului se produce o fibroză accentuată, care respectă țesutul insular, dar lezează în mod specific pe cel exocrin. Scurgerea secreției pancreatice se face cu multă dificultate deoarece este foarte vâscoasă și bogată în substanțe albuminoide, producându-se uneori o adevărată solidificare a lumenului canalelor. În timp ce secreția de insulină este normală, există un deficit important al fermenților pancreatici, și în special al tripsinei.

În afara leziunilor pancreatice, s-a constat că toate glandele tubului digestiv care secretă mucus, ca și cele ale aparatului respirator, derivat embriologic tot din tubul digestiv, prezintă alterări similare, care provoacă diminuarea cantitativă a secreției de mucus și creșterea marcată a vâscozității acestuia.

Astfel, ca o consecință a insuficienței hormonilor pancreatici, și în special a tripsinei, meconiul devine vâscos și foarte aderent, acumulându-se în porțiunea terminală a ileonului, unde determină ocluzia intestinală.

Dacă copilul supraviețuiește sindromului ocluziv, din cauza deficitului de enzime pancreatice se instalează, de regulă, o tulburare cronică de nutriție, caracterizată prin pierdere în greutate, balonări și tulburări de tranzit.

În ileusul meconial, stagnarea meconiului duce la condensarea sa progresivă. Astfel, în segmentul proximal al ileonului, meconiul își păstrează fluiditatea, fiind conținut într-o ansă dilată. Distal de această zonă, meconiul devine din ce în ce mai vâscos, fiind aderent de peretele intestinal, asemenea cleiului de copac. Către porțiunea terminală a ileonului, meconiul se transformă în mici bile dure, cu aspect de mătănii, care astupă lumenul intestinal, realizând o obstrucție completă.

Simptomatologie. Simptomele sunt aceleași ca în oricare altă ocluzie intestinală congenitală la nou-născut.

Vărsăturile apar precoce, sunt abundente și au un caracter bilios la început, ulterior devenind negricioase, fecaloide.

Abdomenul este mai mult sau mai puțin dilatat, iar pe suprafața peretelui abdominal se pot desena unde peristaltice. Uneori se pot palpa, mai ales în jumătatea dreaptă a abdomenului, mase dure, mobile, în interiorul intestinului, mase care sugerează cu multă probabilitate diagnosticul.

Copilul nu are scaun și nu emite gaze. Rareori poate elimina un mic scaun, mai decolorat decât meconiul normal și în care testul Farber este negativ.

Examenul radiologic. Radioscopia abdominală pe gol în decubit și în ortostatism arată imagini hidroaerice. Este semnificativă diferența de calibru a anselor intestinale; unele sunt enorm dilatate, altele parțial dilatate, iar altele au un diametru apropiat de cel normal. Acest aspect ajută la diferențierea ocluziei prin ileus meconial de ocluziile provocate prin atrezii sau stenoze duodenale, în care dilatația anselor ileale este uniformă.

Irigografia confirmă permeabilitatea unui colon cu un calibru foarte redus.

Cum nici examenul clinic, nici examenul radiologic nu pot preciza cu certitudine cauza ocluziei, de obicei se intervine cu diagnosticul de abdomen acut.

Uneori, intestinul se poate volvula, îngreunat de conținutul său, producând sfacelul ansei volvulate și apariția peritonitei meconiale.

Deși există cazuri de ileus meconial vindecate numai prin tratament medical, **tratamentul chirurgical** constituie singura soluție terapeutică de urmat.

Ocluzii intestinale prin peritonita meconială

Patogenie. Peritonita meconială este consecința revărsării meconiului în cavitatea peritoneală în urma unei perforații a tractului digestiv, survenită în timpul vieții fetale. Denumirea afecțiunii pare improprie, dacă ținem seama de faptul că meconiul revărsat în cavitatea peritoneală în timpul vieții fetale este steril și că infecția, atunci când apare, se produce după naștere. Cum, însă, tabloul clinic de ocluzie neonatală este același ca în cazul peritonitelor meconiale apărute în urma unei perforații produse după naștere, termenul de peritonită meconială este păstrat de către majoritatea chirurgilor.

Sediul perforației se găsește cel mai frecvent la nivelul ileonului terminal, urmat de cec, colon, uneori existând și perforații la nivelul jejunului și chiar la nivelul duodenului.

Majoritatea perforațiilor se produc deasupra unui obstacol mecanic situat în aval la nivelul tubului digestiv, obstacol realizat de obicei de o atrezie intestinală sau de un ileus meconial.

Uneori, obstacolul nu a fost depistat, de aceea etiologia acestor perforații rămâne și astăzi foarte discutată.

După aspectul macroscopic al leziunilor și după dispoziția anatomică a intestinului se poate preciza, cu oarecare aproximație, momentul perforării. Dacă perforația s-a produs în timpul vieții fetale, în mediu aseptic, ea se cicatrizează de regulă spontan și rareori poate fi identificată. Revărsarea meconiului provoacă o iritație mecanică și chimică a peritoneului, care se îngroașă, devine lardaceu și prin numeroase aderențe încapsulează aglomerările de meconiu. Aceste aglomerări de meconiu se încrustează cu săruri de calciu. Ansele intestinale sunt aglutinate și un înveliș fibros le acoperă și le fixează la peretele posterior al abdomenului. Când perforația se produce imediat după naștere, în cavitatea peritoneală se constată o cantitate mare de meconiu și de aer, care provoacă o distensie enormă a abdomenului. Infecția în aceste cazuri apare rapid, iar lichidul intraperitoneal devine ciocolatiu, cu numeroase false membrane.

Simptomatologie. Distensia enormă a abdomenului poate constitui cauza unei distocii. Ulterior, apariția vărsăturilor și oprirea tranzitului întregesc tabloul clinic de ocluzie.

Există unele particularități care permit diferențierea peritonitelor meconiale de celelalte ocluzii ale nou-născutului. Astfel, tegumentele abdomenului sunt destinse, lucioase, cu circulație venoasă evidentă. La palpare se obține senzația de rezistență elastică, iar în hipogastru și spre flancuri se poate remarca apariția unui edem al peretelui abdominal. Percuția evidențiază o matitate deplasabilă, matitate în potcoavă, cu concavitatea îndreptată în sus.

Uneori constatarea unui hidrocel comunicant, variabil cu poziția copilului, aduce un element în plus pentru stabilirea diagnosticului.

Vărsăturile sunt bilioase și au uneori caracter exploziv. De obicei copilul nu elimină meconiu.

Prin puncția abdominală se poate extrage uneori o cantitate foarte mare de lichid seros, gălbui sau serosangvinolent modificat, de culoare ciocolatie. Această manevră este contraindicată de majoritatea autorilor, deoarece poate provoca lezarea intestinului.

Starea generală a nou-născutului cu peritonită meconială este deosebit de gravă. Acești copii reacționează greu, sunt apatici, cu cianoză periorală și jenă respiratorie din cauza împingerii diafragmului de către acumularea de lichid și aer în cavitatea peritoneală. Uneori sunt febrili, alteori au o temperatură subnormală. Ei necesită o supraveghere foarte atentă și evitarea oricăror explorări inutile.

Examenul radiologic. Radiografia abdominală pe gol furnizează informații diferite, în funcție de data apariției perforației.

În perforațiile recente se constată prezența unui pneumoperitoneu asociat unui revărsat intraperitoneal abundent. Imaginea hidroaerică obținută se deplasează la schimbarea poziției copilului.

În perforațiile vechi, sub pneumoperitoneu, abdomenul se înfățișează aproape în întregime opac. Câteva imagini gazoase ocupă de obicei partea înaltă a abdomenului, reprezentând intestinul subțire, mai mult sau mai puțin încapsulat, placat înaintea coloanei vertebrale.

Calcifierile impregnează neuniform zonele de opacitate care traduc aglomerarea meconiului; alteori, ele sunt diseminate în cavitatea abdominală.

Irigografia evidențiază un colon cu diametrul redus și oprirea bruscă a substanței de contrast.

Tratamentul este chirurgical.

Ocluzii prin duplicații ale tubului digestiv

Definiție, anatomie, clasificare

Sub denumirea de duplicație de tub digestiv, Ladd a încadrat toate formațiunile sferice sau cilindrice, prezentând următoarele caracteristici:

- posedă un înveliș format din mușchi netezi;
- sunt căptușite cu mucoasă asemănătoare tubului digestiv;
- sunt atașate intim sau la o oarecare distanță de o porțiune a tubului digestiv.

În funcție de varietățile structurale și topografice, duplicațiile sunt clasificate în:

- chisturi intramurale;
- duplicații chistice sferice;
- duplicații tubulare abdominale sau abdominotoracice;
- chisturi mezenterice libere, cu perete muscular neted.

Formele chistice reprezintă aproximativ 94% din cazuri. Ele sunt cel mai adesea sferice, dar pot fi și alungite sau polilobate.

Formele tubulare sunt mai rare, cu o prevalență de 6% și se întâlnesc mai ales la nivelul intestinului subțire și al colonului.

În 20% din cazuri există o comunicare între duplicație și intestinul adiacent. Duplicațiile chistice nu comunică de regulă cu intestinul adiacent.

Între duplicație și intestinul alăturat există o legătură strânsă, realizată prin coalescența stratului muscular și prin vascularizația lor comună, fapt care împiedică o extirpare izolată a duplicației.

Peretele duplicației este format dintr-o musculatură netedă foarte bine dezvoltată, compusă din 1–3 straturi de fibre. Această tunică musculară permite diferențierea duplicațiilor adevărate de chisturile limfatice sau chiloase situate în mezenter, care au pereții mult mai subțiri.

Epiteliul din interiorul chistului este de tip digestiv, dar el nu corespunde obligatoriu cu mucoasa segmentului intestinal la nivelul căruia se găsește duplicația.

Frecvența mare cu care se întâlnește mucoasa de tip gastric explică apariția ulcerului peptic, prezent în aproximativ jumătate din cazuri. De cele mai multe ori epiteliul duplicației este bine păstrat, putând fi ușor identificat prin examen histologic. În unele cazuri, însă, el poate fi distrus din cauza presiunii fluidului conținut în duplicație sau a necrozei provocate de capacitatea de digestie enzimatică a fluidului.

Aspectul lichidului din interiorul duplicației este variabil. De regulă este clar, fără culoare, dar când survine necroza învelișului epitelial, el poate deveni hemoragic sau de culoare brună.

Foarte variate ca formă și dimensiuni, duplicațiile tubului digestiv se însoțesc frecvent și de alte malformații congenitale: hemivertebre, spina bifida, atrezii ileale, diverticul Meckel, vicii de rotație intestinală, duplicații ale aparatului urogenital, cardiopatii congenitale.

Simptomatologie. Simptomele produse de aceste anomalii sunt consecința evoluției lor ulterioare. Ele pot provoca:

– dureri, prin distensia produsă de acumularea lichidului conținut în interiorul duplicației;

– semne de ocluzie, atunci când duplicația comprimă sau obstruează parțial lumenul intestinului adiacent;

– semne de peritonită, când se produce perforația unui ulcer peptic dezvoltat în peretele duplicației.

Forme anatomo-clinice

1. Duplicațiile în torace sunt foarte rare. Mai frecvent se situează de-a lungul esofagului, bombând într-o cavitate pleurală și împingând plămânul înainte. Deseori sunt căptușite cu mucoasă gastrică.

Când dimensiunile duplicațiilor sunt reduse, semnele fizice sunt minime sau absente. Când volumul duplicației crește, apar semne respiratorii importante, legate de compresiunea exercitată asupra plămânului sau de acumularea de lichid în cavitatea pleurală.

Uneori la nou-născut pot determina apariția unui sindrom de insuficiență respiratorie acută cu dispnee, cianoză, tiraj și cornaj, care impune intervenția chirurgicală de urgență.

Investigațiile radiologice dau de regulă date insuficiente pentru precizarea diagnosticului.

Tratamentul constă în extirparea lor chirurgicală.

2. Duplicațiile stomacului sunt cele mai rare dintre duplicațiile situate în abdomen. Prezentându-se sub forma unor chisturi voluminoase, ele se evidențiază prin destinderea abdomenului, prezența tumorii la palpare și, ocazional, prin vărsături, mai rar prin hematemeză sau melenă.

Examenul radiologic complet este obligatoriu, precizând poziția duplicației în raport cu celelalte viscere.

Tratamentul este chirurgical.

3. Duplicațiile duodenale au dimensiuni și forme variabile. Primele manifestări clinice ale duplicațiilor apar precoce, uneori chiar la naștere. Cel mai frecvent tablou clinic este de ocluzie înaltă, evocând stenoza hipertrofică de pilor sau stenoza duodenală. Când pe peretele duplicației se dezvoltă un ulcer peptic, melena repetată duce la instalarea unei anemii importante. Mai rar, perforația ulcerului poate provoca peritonita.

Radioscopia abdominală pune în evidență obstacolul pe duoden și eventuala deplasare a organelor vecine.

Tratamentul este chirurgical.

4. Duplicațiile intestinului subțire sunt localizate cel mai frecvent pe ileon și pot să comunice sau nu cu intestinul.

Dacă diagnosticul clinic este practic imposibil, un examen radiologic bine condus poate uneori să îl precizeze, indicând sediul obstrucției, dilatația segmentului intestinal supraiacent și, în mod excepțional, când există o comunicare cu intestinul adiacent, chiar dedublarea acestuia.

Tratamentul este chirurgical.

5. Duplicațiile colonului și ale rectului sunt mai rar întâlnite. Pot proemina în lumenul intestinului, provocând ocluzia intestinală prin compresiune progresivă sau prin declanșarea unei invaginații intestinale.

Când chistul este situat pe rect, el se poate exterioriza prin prolaps.

Comunicarea cu intestinul este frecventă și se află situată mai ales în partea proximală a duplicației. Uneori comunicarea este situată distal, dar nu întotdeauna în rect; astfel, unele realizează un anus dublu, altele se deschid printr-un orificiu îngust în uretră, perineu, vestibul sau vagin.

De multe ori aceste duplicații sunt însoțite de dedublarea aparatului urogenital și de malformații dintre cele mai diverse.

Duplicațiile rectocolonului provoacă de cele mai multe ori un sindrom de ocluzie joasă. Uneori pot apărea hemoragii.

Palparea abdomenului poate evidenția duplicația, dar, pentru a culege mai multe informații, este obligatoriu tactul rectal.

Tratamentul este chirurgical.

Ocluzii prin volvulus (pe mezenter comun)

Embriologie, anatomie (mecanisme de producere). Orice anomalie care intervine în procesul normal de rotație și de acolare a intestinului primitiv poate constitui cauza ocluziilor prin volvulus, întâlnite mai frecvent la nou-născut și sugar.

La embrionul uman, între a 6-a și a 10-a săptămână, tubul digestiv are o creștere accentuată în raport cu cavitatea celomică, ceea ce determină dezvoltarea sa în afara viitoarei cavități peritoneale, și anume la baza cordonului ombilical. În acest stadiu, intestinul primitiv ocupă o poziție sagitală, având drept ax artera mezenterică superioară, colonul ileopelvin fiind întotdeauna fixat de artera mezenterică inferioară.

O dată cu creșterea cavității peritoneale se produce o reintegrare a intestinului în abdomen, care se asociază cu o rotație a sa în sens invers acelor de ceasornic.

După o rotație de 90^0, intestinul se așează în poziție frontală, intestinul subțire la dreapta arterei mezenterice, iar ileonul terminal, cecul, ascendentul și colonul transvers de partea stângă, în vecinătatea colonului stâng fixat în poziție normală.

În săptămâna a 11-a a vieții embrionare, rotația continuă la 180°, cecul și prima porțiune a colonului ajung în epigastru, iar intestinul subțire se situează în porțiunea inferioară a abdomenului. În final, cecul ajunge în hipocondrul drept și ulterior în poziția sa definitivă, adică în fosa iliacă dreaptă.

Mezocolonul ascendent și cel descendent suferă un proces de coalescență la peritoneul parietal, la baza mezenterului se fixează și ea de peretele posterior al abdomenului. Oprirea într-una dintre fazele rotației normale poate produce:

– lipsa rotației și a acolării intestinului, care realizează dispoziția de mezenter comun;

– rotația incompletă a cecului, care îl situează împreună cu colonul ascendent înaintea intestinului subțire, apropie ultima ansă ileală de prima ansă jejunală – poziție care favorizează volvulusul întregului intestin subțire;

– rotație completă, dar fără acolarea cecului și a colonului ascendent, favorizând declanșarea unui volvulus.

Spre deosebire de cele menționate mai sus, există și rotații inversate în sensul acelor de ceasornic, care se asociază întotdeauna cu acolări și bride anormale.

În general, bridele congenitale realizează un obstacol extrinsec, situat cel mai frecvent pe D3.

Aceste obstacole extrinsece, aproximativ în jumătate din cazuri, se însoțesc de volvulus total de intestin subțire.

Torsiunea mezenterului poate obstrua total sau parțial vasele mezenterice, determinând infarctizarea întregului intestin.

Simptomatologie. Tabloul clinic este tipic de ocluzie înaltă și se suprapune, în general, celui întâlnit în stenozele duodenale.

Când bolnavul este văzut mai târziu, distensia abdominală, localizată inițial în epigastru, se generalizează. Febra poate atinge 40° și se datorește, în afara deshidratării, și infarctizării întinse a intestinului. O leucocitoză crescută atrage atenția asupra evoluției către necroza anselor intestinale.

Examenul radiologic se efectuează la fel ca pentru stenozele duodenale; radiografia abdominală pe gol și irigografia. Numai la nevoie se va recurge la administrarea bariului pe sondă gastrică.

Tratamentul este chirurgical și constituie o urgență majoră.

Ocluzii prin megacolon congenital

Istoricul bolii începe din secolul XVII, când a fost descrisă boala pentru prima dată sub numele de *enormis intestini coli dilatatio.* Boala poartă însă și astăzi numele marelui pediatru danez Hirschsprung, care în 1886 stabilea primele caractere ale bolii. Însă abia în 1948, pe baza secțiunilor histologice și a viscerogramelor, a fost demonstrată adevărata cauză a bolii, și anume lipsa plexurilor nervoase autohtone situate distal de segmentul de colon dilatat, Swenson fiind cel care a fundamentat pe baza acestor cercetări și un tratament care a permis obținerea unor rezultate funcționale foarte bune.

Etiologie. Se estimează că frecvența bolii este de 1:7000 de nașteri.

Fisher și Swenson consideră megacolonul a 2-a cauza de ocluzie congenitală, în ordinea frecvenței, după atreziile și stenozele intestinale.

Repartiția pe sexe arată o frecvență mai mare la băieți.

Anatomie patologică. Dilatarea colonului începe la unirea segmentului intestinal normal cu segmentul aganglionotic. De obicei, partea proximală a segmentului cu aganglionoza se poate dilata și ea pe o distanță de câțiva centimetri (rar peste 10 centimetri), având un aspect conic, dilatare care este datorată peristaltismului activ al segmentului colic supraiacent.

Dilatarea colonului poate interesa sigmoidul în totalitate, colonul stâng, o parte din transvers, mai rar colonul în întregime și excepțional de rar întreg intestinul. Segmentul cu aganglionoză pare normal macroscopic, fără hipertrofie sau dilatație.

Simptomatologie. Simptomele principale sunt:

- mărirea de volum a abdomenului;
- constipația cronică;
- vărsăturile;
- peristaltismul vizibil.

Mărirea de volum a abdomenului este consecința acumulării gazelor și a materiilor fecale în colon. Poate surveni în primele 24 de ore; este difuză și poate regresa total sau parțial în funcție de golirea colonului.

În unele forme se realizează un „aspect de păianjen" al copilului, când abdomenul imens dilatat contrastează puternic cu toracele și membrele sale slab dezvoltate. La palpare, în hemiabdomenul stâng mai ales, se pot simți fecaloame care simulează tumori abdominale. Palparea digitală pune în evidență consistența păstoasă a fecalelor, degetul lăsând o impresiune pe suprafața colonului, „semnul untului", Ghersuny.

Constipația se instalează de la naștere. Scaunele dure, cantitativ abundente, alternează cu debacluri diareice foarte fetide, consecința fenomenelor inflamatorii produse de exacerbarea florei colonice.

Vărsăturile pot apărea de la naștere, în același timp cu balonarea. Abundența și frecvența lor, ca și aspectul bilios sau fecaloid, le deosebesc de vărsăturile banale ale nou-născutului și sugarului.

Alături de distensia abdominală marcată și de întârzierea evacuării meconiului, vărsăturile întregesc tabloul clinic al ocluziei la nou-născut.

Peristaltismul este mai puțin constant în perioada neonatală. Apare atunci când se accentuează sindromul obstructiv și anunță, de obicei, apropierea debaclului.

Tactul rectal are o valoare deosebită la orice vârstă. Făcut cu blândețe, pune în evidență, în marea majoritate a cazurilor, o ampulă rectală goală.

Dezvoltarea staturoponderală este întârziată. Deseori apare o ușoară anemie tradusă prin paloare. Mersul începe mai târziu.

Întârzierea psihică este practic constantă.

Forme clinice. În funcție de gravitatea simptomelor s-au descris mai multe forme clinice – de la cele mai benigne până la cele mai grave. Majoritatea autorilor deosebesc 3 forme clinice;

a) Forma de gravitate medie, cel mai frecvent întâlnită, corespunde descrierii clasice a bolii.

b) Forma benignă sau *latentă* cuprinde acele forme în care evoluția spontană sau sub tratament medical nu comportă pericole.

c) Forma malignă precoce se caracterizează prin tabloul clinic de ocluzie sau subcluzie neonatală. Marea majoritate a bolnavilor au o evoluție nefavorabilă, în sensul agravării sindromului ocluziv.

În afară de această formă malignă precoce, care se manifestă chiar de la naștere, mai există o *formă malignă tardivă*, care poate apărea în cursul evoluției unei forme de gravitate medie.

Explorarea radiologică este absolut obligatorie, permițând stabilirea diagnosticului etiologic și orientând chirurgul în stabilirea indicațiilor terapeutice.

Pentru obținerea unor date corecte este necesară o tehnică specială. Clisma baritată trebuie făcută sub presiune slabă, canula fiind introdusă în canalul anorectal puțin, pentru a putea pune în evidență tot rectul inferior, joncțiunea rectosignoidiană și locul de trecere de la zona de aganglionoză la ansa dilatată. Numai dacă rectul și sigmoidul prezintă un calibru redus, este obligatorie împingerea bariului până la unghiul splenic, până la jumătatea colonului transvers sau la nevoie până la cec.

Introducerea prea înaltă a canulei în rect, la 10–15 cm, reprezintă o greșeală gravă, întrucât bariul pătrunde în sigmoidul dilatat și maschează imaginea rectului și a joncțiunii rectosigmoidiene, adică tocmai imaginea zonei de aganglionoză care interesează. De asemenea, umplerea cu bariu a întregului colon dilatat agravează constipația și creează dificultăți deosebite în pregătirea preoperatorie.

Repetarea unei radiografii după 24–48 de ore este importantă, pentru că retenția de bariu capătă o semnificație deosebită în întregirea diagnosticului.

Tratament. *Tratamentul medical* este indicat doar în pregătirea bolnavilor pentru *intervenția chirurgicală*, deoarece poate aduce ameliorări pasagere, dar niciodată vindecarea.

Ocluzii prin vicii de conformație anorectală

Malformațiile anorectale ocupă ca frecvență primul loc în cadrul malformațiilor tubului digestiv, marea lor majoritate prezentându-se de la naștere cu un sindrom ocluziv.

Clasificare. În funcție de originea embriologică, malformațiile anorectale se pot clasifica în două mari grupe:

1. Malformațiile anusului și ale rectului perineal, cu sau fără comunicare între rect și tractul urogenital, care alcătuiesc grupul malformațiilor înalte.

2. Ageneziile anusului sau ale joncțiunii dintre canalul anal și rectul perineal, cu sau fără deschidere anormală a rectului, care alcătuiesc grupul malformațiilor joase.

Acceptând termenul de atrezie pentru a desemna obliterarea unui lumen preexistent și termenul de agenezie pentru desemnarea unei lipse sau a unei dezvoltări incomplete, Pesamosca a propus următoarea clasificare studiată și verificată pe aproximativ 1500 de cazuri:

(1) Malformații anale:

A. Imperforație anală simplă;

B. Stenoză anală prin diafragm;

C. Agenezie anală;

D. Agenezie anală asociată cu o deschidere anormală a rectului:

a) la băieți:

- la nivelul perineului;
- la nivelul scrotului;
- la nivelul penisului;
- la nivelul uretrei bulbare.

b) la fete:
– la nivelul perineului;
– la nivelul vestibulului;
– la nivelul vaginului, în treimea inferioară.
E. Anusul ectopic.

(2) Malformații rectale:
A. Aplazia rectală;
B. Atrezia rectală:
– stenoza prin diafragm incomplet;
– difragm complet;
– atrezie cordonală.

(3) Malformații anorectale:
A. Agenezie anorectală;
B. Agenezie anorectală asociată cu deschidere anormală a rectului:
a) la băieți:
– în vezică;
– în uretra prostatică;
b) la fete:
– în vezică;
– în cloacă;
– în vagin, în cele două treimi superioare.

(4) Fistule congenitale:
A. Rectovestibulare;
B. Rectovaginale.

(5) Duplicații de rect:
A. Cu deschidere anormală în perineu;
B. Cu deschidere anormală în vestibul;
C. Cu deschidere anormală în vagin.

Etiologie. Incidența malformațiilor variază între 1 : 3000 și 1: 5000 de nașteri. Distribuția pe sexe este aproximativ egală.

Nu se poate vorbi deocamdată de o incidență familială, dar există și observații izolate în care este semnalat mai frecvent aspectul familial.

Examenul clinic. Simpla inspecție a perineului permite încă de la naștere stabilirea diagnosticului, exceptând malformațiile rectale și unele stenoze anale în care orificiul anal poate apărea normal la exterior. În aceste cazuri, mai rare, este obligatoriu tușeul rectal.

În afara constatării lipsei orificiului anal, prin examenul clinic se obțin informații asupra asocierii agenezіei anale sau rectale cu o deschidere anormală a rectului, ori la perineu, ori în vulvă sau vagin, ori în căile urinare. Uneori aceste malformații se pot deduce din cauza eliminării de meconiu prin vagin sau uretră.

Aspectul perineului poate orienta diagnosticul. Astfel, în prezența unui perineu cu șanțul inferior normal, cu un sfincter extern care se conturează ușor la excitația mecanică a tegumentelor perineului, doagnosticul este orientat către o malformație joasă.

Când perineul este îngust, cu ischioanele foarte apropiate, când musculatura atrofiată dă un aspect plat perineului, tegumentele trecând de pe o fesă pe alta fără denivelări, iar existența sfincterului extern este ușor sau deloc schițată, ne gândim la o malformație înaltă.

Ori de câte ori bănuim existența unei comunicări cu tractul urogenital, dacă nu apare meconiu macroscopic în urină, efectuarea unui examen de urină poate contribui la elucidarea diagnosticului, prezența celulelor cornoase fiind dovadă a trecerii meconiului în căile urinare.

Examenul clinic permite, de asemenea, depistarea malformațiilor asociate.

Examenul radiologic este obligatoriu.

Mai întâi se practică o radiografie pe gol care cuprinde întreg organismul nou-născutului. Acest examen poate furniza date despre malformațiile vertebrale, despre starea aparatului respirator, despre aspectul cordului sau despre gradul de ocluzie.

Pentru aprecierea distanței care separă fundul de sac rectal de tegumentele perineului se practică o radiografie după tehnica Wangesteen-Rice. Se așează un reper metalic pe locul unde ar fi trebuit să existe orificiul anal și se practică o radiografie de profil, așezând nou-născutul cu capul în jos. Distanța care separă fundul de sac rectal de reperul metalic ne dă indicații în privința tipului de malformație; dacă această distanță este sub 1,5–2 cm, malformația este considerată joasă; dacă această distanță depășește 2 cm, malformația este considerată înaltă.

Pentru a evita unele erori ce pot surveni din cauza plasării reperului metalic, Stephens raportează fundul de sac rectal la o linie care unește pubele cu ultima vertebră sacrală – linia pubococcigiană – iar Santulli ia ca reper linia biischiatică.

Dată fiind frecvența asocierii malformațiilor anorectale cu malformațiile aparatului urinar, este obligatorie efectuarea urografiei și a cistografiei micționale.

Tratamentul este chirurgical.

OCLUZIILE INTESTINALE DOBÂNDITE

Invaginația intestinală

Invaginația intestinală constituie o urgență clasică de chirurgie pediatrică, în special pentru sugarul de 3–9 luni.

Tratamentul aplicat precoce, în primele ore de la debut, înseamnă vindecarea aproape sigură a copilului, în timp ce întârzierea în stabilirea diagnosticului duce la creșterea mortalității.

Din punctul de vedere al simptomatologiei și evoluției trebuie să se facă de la început deosebirea între invaginația acută a sugarului și cea a copilului mic (formă clinică de departe cel mai frecvent întâlnită) și invaginația subacută sau cronică a copilului mare (formă mai rară și mai greu de diagnosticat).

Prin invaginație intestinală se înțelege pătrunderea unei porțiuni de intestin în intestinul subiacent, având drept urmare un întreg cortegiu de tulburări caracteristice ocluziei intestinale.

Cele mai frecvente invaginații pornesc din regiunea ileocecală și se observă la sugar, mai ales între lunile a 4-a și a 12-a de viață.

Prezența unor factori favorizanți, cum ar fi anumite afecțiuni intestinale – diaree, dizenterie – sau schimbarea alimentației, pot tulbura dinamica peristalticii intestinale, determinând invaginația.

Anatomie patologică și fiziopatologie. O tumoare de invaginație este compusă din ansa care se invaginează, intestinul care o primește și segmentul de legătură, format prin răsturnarea fie a intestinului receptor (invaginație prin răsturnare), fie a intestinului invaginat (invaginație prin prolaps).

1. Invaginația cu punct de plecare în zona ileocecală este cel mai des întâlnită. În această categorie intră două tipuri de invaginație ileocecală și ileocolică.

– În invaginația ileocecală valvula Bauhin formează capul fix al invaginației care, pătrunzând în colonul ascendent, răstoarnă după el peretele cecului și apoi pe acela al colonului. Este invaginația prin răsturnare și permite o progresiune lungă a tumorii de invaginație.

– În invaginația ileocolică, valvula Bauhin formează un inel fix, prin care trece ileonul care se invaginează. Este o invaginație prin prolabare, inelul pe care îl formează valvula nepermițând pregresiunea tumorii.

2. Invaginațiile cu punct de plecare ileal pornesc adesea de la un obstacol; diverticul Meckel, o tumoare de intestin. De obicei se produc prin răsturnare.

3. Invaginațiile cu punct de plecare pe colon pot fi asemănătoare celor ileoileale prin răsturnare, cu cap de invaginație fix și inel mobil.

4. Invaginațiile cu punct de plecare pe apendicele invaginat sau pe diverticulul Meckel invaginat.

Indiferent de punctul de plecare, progresiunea invaginației se poate face prin răsturnare sau prin prolaps.

Simptomatologie. La sugar, triada simptomatică – dureri abdominale, vărsături, și sângerare prin anus – permite stabilirea cu relativă ușurință a diagnosticului. Această asociere simptomatică prezintă un mare dezavantaj, pentru că sângerarea poate să apară după 10–12 ore de la debut, sau chiar a 2-a zi, fapt care întârzie foarte mult diagnosticul. De aceea, diagnosticul trebuie stabilit pe baza caracterelor particulare pe care le au în invaginație, durerea și vărsăturile.

Durerea, simptom cardinal, este întâlnită în imensa majoritate a cazurilor. Este o durere paroxistixă, apărând brusc, în plină sănătate aparentă; copilul începe să țipe, își îndoaie coapsele pe abdomen, se ghemuiește, își agită brațele, strânge pumnii, nu-și găsește astâmpăr; strigătul copilului este neobișnuit, faciesul este palid, exprimând intensitatea durerii. După o serie de paroxisme, care durează câteva minute, copilul se liniștește. Uneori, rămâne anormal de liniștit. După o perioadă care durează între 10 și 30 de minute, urmează o nouă criză dureroasă de intensitate egală sau crescută.

Alternarea crizelor dureroase cu perioade de acalmie este caracteristică pentru invaginația acută a sugarului.

Vărsăturile apar într-o proporție asemănătoare cu durerile. Pot apărea o dată cu prima criză dureroasă, dar sunt mult mai rare. La început alimentare, vărsăturile devin apoi bilioase. Absența lor în orele care urmează debutului nu justifică infirmarea diagnosticului de invaginație intestinală.

Un semn foarte important îl constituie refuzarea biberonului, a sânului sau a linguriței cu ceai, cunoscut sub numele de *semnul biberonului*.

Sângerarea poate să apară precoce în invaginațiile prin prolaps care se stranguleează mai repede, însă de obicei se exteriorizează prin anus după 4–8 ore sau chiar mai mult. De aceea, sângerarea trebuie căutată și anume prin tact rectal.

Sângerarea anală este variabilă ca aspect; scaun sanghinolent, scaun striat cu sânge, emisiuni de sânge roșu curat, de serozități brun-roșietice, asemănătoare cu apa în care s-a spălat carnea proaspătă, mucozități sanghinolente.

Tumoarea de invaginație poate fi simțită la palparea abdominală, făcută cu blândețe, între crizele dureroase. De formă alungită, uneori încurbată către ombilic, elastică sau păstoasă, relativ mobilă, schimbându-și poziția uneori între două examinări succesive, tumoarea trebuie căutată la debut în flancul drept, sub ficat, apoi în epigastru, ceva mai sus de ombilic și în fine paraombilical stâng. Când capul de invaginație a parcurs tot cadrul colic, el poate fi simțit prin tușeu rectal, având caractere asemănătoare unui col uterin.

Semnul Dance, al fosei iliace goale, este datorat emigrării cecului o dată cu progresiunea invaginației; în locul lui rămân numai anse de intestin subțire, ușor mobilizabile, astfel încât se percepe senzația unei fose iliace goale.

Semnele generale nu au nimic caracteristic.

Tactul rectal este obligatoriu, permițând de multe ori evidențierea tumorii de invaginație.

Examenul radiologic este obligatoriu în invaginația intestinală. Clisma baritată, făcută în scop diagnostic, constituie uneori primul timp al clismei terapeutice.

Unele semne radiologice sunt numai de prezumpție; imaginea de amputație, dată de bariul care se oprește la un nivel oarecare al colonului, după o linie aproximativ sinuoasă, constituie un semn de alarmă.

Imaginile radiologice caracteristice se datoresc opririi bariului la nivelul capului de invaginație, căruia îi delimitează conturul prin pătrunderea substanței de contrast în spațiul care rămâne între tumoarea de invaginație și intestinul receptor.

Există două pagini caracteristice: imaginea în cupă sau în semilună, care arată capul de invaginație văzut din profil și imaginea în cocardă, când capul de invaginație este văzut din față, apărând sub forma a două cercuri concentrice – unul periferic, mai opac, și altul central, mai clar.

Când imaginile sunt luate dintr-o poziție oblică, apar sub formă de elipsă, de imagini lacunare, în clește de crab.

Invaginațiile ileoileale scapă diagnosticului radiologic, de aceea un examen radiologic negativ nu înlătură diagnosticul de invaginație intestinală.

Diagnosticul diferențial

1. Enterocolita acută dizenteriformă determină cele mai frecvente erori de diagnostic. În enterocolită însă, debutul este mai puțin brutal, durerile sunt mai puțin violente și nu se găsește o tumoare abdominală.

Pentru elucidarea diagnosticului este necesară clisma baritată.

2. Ulcerația unui diverticul Meckel poate provoca dureri sau hemoragii, dar în caz de perforație, hemoragiile precedă durerile și vărsăturile.

3. Apendicita acută la sugar poate duce la confuzii de diagnostic. Intervenția chirurgicală pentru abdomen acut, atunci când decelează un apendice normal, obligă operatorul să controleze ultima ansă ileală.

4. Purpura abdominală poate debuta cu dureri, vărsături, melenă, dar se asociază tumefierea și durerile articulare ca și petele purpurice.

Forme clinice. Forma clinică în cazul sugarului a fost descrisă mai sus.

Invaginația intestinală a copilului mare cunoaște mai multe forme: forma tumorală, forma pseudoapendiculară, forma dureroasă recidivantă și forma acută.

1. *Forma tumorală* debutează cu colici abdominale mai mult sau mai puțin violente, intermitente, urmate apoi de tulburări digestive. Suferința poate dura mai multe zile sau chiar săptămâni, iar la exa-

menul obiectiv se poate descoperi, uneori întâmplător, o tumoare elastică, mobilă, de obicei nedureroasă, care își poate schimba aspectul de la o zi la alta. Uneori tumoarea poate să dispară (tumoarea fantomă). Am dat denumirea de formă tumorală acestui tip de invaginație al cărui aspect clinic este de tumoare abdominală – de intestin sau de mezenter – dintre simptome nefiind prezente decât durerea necaracteristică și formațiunea tumorală.

2. *Forma pseudoapendiculară* prezintă dureri abdominale, vărsături și modificări de tranzit, semne care se pot întâlni frecvent și în apendicită.

Colicile sunt însă mai puternice, fără să se însoțească însă de febră, de leucocitoză și de apărare musculară, fără modificări ale stării generale. Localizarea durerii este mai sus decât în apendicită și poate orienta diagnosticul și la nevoie poate impune efectuarea unei irigoscopii.

3. *Forma dureroasă recidivantă* este o formă cronică în care simptomele se reduc numai la dureri care apar în crize repetate, la distanță de câteva zile, putând dura 2–3 luni, fără să-și asocieze sângerare sau oprirea tranzitului.

4. *Forma acută* este asemănătoare cu cea întâlnită la sugar.

Prognostic. Invaginația intestinală reprezintă una dintre urgențele majore din chirurgia pediatrică. Rezultatele sunt cu atât mai bune, cu cât timpul scurs de la debut până la instalarea tratamentului este mai redus.

La ameliorarea prognosticului, pe lângă diagnosticul precoce, au contribuit și posibilitățile moderne de reanimare și anestezie, precum și îmbunătățirea tehnicii operatorii.

Tratament. Pentru invaginațiile intestinale există două posibilități de tratament: clisma baritată și tratamentul chirurgical. Înaintea aplicării oricăreia dintre ele, copilul trebuie reanimat ca orice bolnav în ocluzie, necesitând reechilibrare hidroelectrolitică, administrare de sânge și antibiotice, aspirație gastroduodenală.

Herniile inghinale strangulate

La copii, herniile inghinale înseamnă ieșirea viscerelor din cavitatea abdominală prin traversarea unui traiect preformat, reprezentat la băieți de canalul peritoneovaginal permeabil, iar la fetițe de canalul Nuck, larg deschis. Sacul herniar este situat intrafunicular.

Strangularea acestor hernii se produce mai cu seamă la copiii sub 18 luni.

Simptomatologie. *Durerea* este simptomul care atrage atenția: apare brusc, iar atingerea regiunii inghinale o exacerbează. Copiii mai mari indică singuri locul durerii, localizându-l la nivelul orificiului canalului inghinal, de partea în care s-a produs strangularea. Episodul dureros este urmat de o perioadă de acalmie, de scurtă durată însă; durerea reapare cu aceeași intensitate sau este mai mare. Uneori durerea este nesemnificativă, copilul venind la medic din cauza prezenței unei tumori ireductibile la nivelul regiunii inghinale sau scrotale.

Prezența tumorii herniare ireductibile constituie semnul patognomonic. Tumoarea apare ca o formațiune mică și rotunjită, atunci când se găsește la nivelul orificiului inghinal profund, alungită și ocupând canalul inghinal, în formele funiculare, sau voluminoasă, ocupând scrotul, în formele testiculare. Formațiunea tumorală este dureroasă spontan și la palpare, în special la nivelul coletului, are o suprafață regulată și o consistență destul de fermă. Este puțin mobilă și se prelungește prin orificiul inghinal. Tegumentele care acoperă tumoarea, la început lucioase, devin curând roșii violacee, țesutul subcutanat edemațiindu-se.

Vărsăturile apar precoce, au un caracter alimentar, apoi devin bilioase, iar mai târziu capătă un caracter fecaloid.

Constipația și retenția de gaze se instalează tardiv. Conținutul intestinal de sub nivelul strangulării poate fi evacuat, o pensare laterală a unei anse intestinale neîntrerupând complet tranzitul. Prezența sângelui în scaun este expresia sângerării mucoasei intestinului strangulat.

Frecvent starea generală rămâne nealterată.

Diagnostic. *Diagnosticul precoce* este foarte important. În general se face ușor.

Diagnosticul diferențial se face cu:

– chistul de cordon apărut brusc și chistul de cordon acutizat, unde semnele de ocluzie lipsesc;

– adenite inghinale acute, de asemeni semnele de ocluzie lipsesc;

– torsiunea de testicul, unde confuzia practic nu are importanță, intervenția chirurgicală de urgență fiind indicată în ambele cazuri.

– apendicita herniară, cu o simptomatologie confuză, dar care la palpare prezintă două cordoane dureroase, iar numărul de leucocite depășește normalul.

Tratament. Tratamentul herniilor recent strangulate constă în primul rând în încercarea de reducere prin taxis. Elementul care împiedică reducerea este presiunea intraabdominală, care crește când copilul țipă și este agitat. Pentru calmarea durerii este utilă baia caldă prelungită până la 30 de minute.

Taxisul este manevra manuală care are drept scop reducerea herniei. Constă într-o apăsare prudentă și prelungită, făcută la periferia tumorii, în direcția orificiului inghinal profund. Se reduce progresiv conținutul ansei intestinale și numai la urmă se reintegrează și ansa.

Taxisul făcut tardiv, chiar dacă reușește, este foarte riscant, deoarece se pot reintegra în cavitatea abdominală anse intestinale în suferință, în iminență de perforație sau chiar perforate.

Intervenția chirurgicală se impune de urgență la bolnavii la care nu a reușit taxisul sau la care nu există asigurarea unei reduceri complete. Este indicată de la început atunci când strangularea este veche și ansele pot fi compromise.

În cazul herniilor inghinale strangulate la fetițe este indicată intervenția chirurgicală, deoarece în marea majoritate a cazurilor în sacul herniar se află ovarul torsionat.

Herniile interne strangulate

Intestinul subțire, pătrunzând printr-un orificiu sau printr-o firidă anormală (hiatusul Winslow și firida retrogastrică) sau anormală a cavității peritoneale (fante mezenterice sau fosete peritoneale), pot să se stranguleze și să determine ocluzii.

Simptomatologie. Tabloul clinic este variabil în funcție de intensitatea strangulării.

Există mai multe forme clinice.

În formele cronice, simptomatologia se reduce la colici abdominale însoțite de greață și vărsături. Aceste crize repetate pot determina o denutriție marcată și alterarea stării generale.

Formele subacute prezintă dureri violente localizate la nivelul strangulării urmate de greață, vărsături și constipație. Ulterior se asociază un sindrom ocluziv care impune intervenția chirurgicală.

Ocluziile acute se caracterizează prin durere bruscă continuă cu intensitate maximă de la început. Vărsăturile apar precoce, sunt alimentare, bilioase și la sfârșit fecaloide. În ocluziile înalte copilul continuă să aibă scaun; în ocluziile joase materiile fecale pot conține sânge. Abdomenul, fără a prezenta o adevărată contractură, poate fi totuși împăstat.

Examenul radiologic făcut în ortostatism sau în decubit dorsal din profil, evidențiază distensia gazoasă sub forma unor niveluri etajate de lichid deplasabil, care apar la 2–3 ore de la debutul ocluziei.

Tratamentul este chirurgical.

Ocluziile intestinale prin tumori

Tumorile intestinului, mezenterului sau ale celorlalte viscere abdominale pot da în cursul evoluției tulburări ocluzive mai mult sau mai puțin acute.

Simptomatologie. Ocluziile determinate de tumorile voluminoase se realizează printr-o compresie largă pe o suprafață întinsă de intestin. De aceea, în marea majoritate a cazurilor, este vorba de fenomene subocluzive care se instalează lent și progresiv, pe măsura dezvoltării tumorii. Cel mai frecvent, simptomatologia tumorii întrece în importanță tulburările de tranzit.

Tumorile pot fi: abces rece, rinichi polichistic sau hidronefrotic, chist hidatic hepatic sau peritoneal, chist de ovar sau tumori maligne – disembion sau sarcom.

Tumorile de dimensiuni mici dezvoltate în peretele intestinal, de obicei la copiii mici, produc invaginații, iar la copiii mari produc ocluzii prin volvulus sau obstruări ale lumenului.

Tratamentul este chirurgical.

Ocluzii prin obliterări ale lumenului intestinal

Ascaridioza

Ocluziile prin ghem de ascarizi pot fi întâlnite destul de frecvent la copii. Dintr-o cauză necunoscută sau în urma unui traumatism, ascarizii se adună, formează un ghem care poate obstrua intestinul sau poate produce volvularea lui.

Debutul este brutal cu dureri abdominale puternice. Alterori acest debut poate fi precedat de crize dureroase, diaree sau vărsături. Tratamentul unei helmintiaze cunoscute poate declanșa aceste crize sau poate determina ocluzii prin aglomerarea ascarizilor.

Abdomenul este destins și sensibil. Undele peristaltice pot indica existența unui obstacol. Decelarea unei tumori abdominale este concludentă. Pot exista uneori mai multe formațiuni tumorale.

Tumoarea este elastică, păstoasă, rotundă sau alungită, mobilă, situată spre ombilic, epigastru sau fosa iliacă dreapta, mai rar în stânga.

Când este percepută la tactul rectal, impresia este de ghem de ascarizi.

Eozinofilia este constantă.

Examenul radiologic efectuat pe gol indică existența ocluziei.

În cazurile subacute sau cronice este necesar un examen cu substanță de contrast; ascarizii apar ca niște benzi clare, subțiate la extremități, aspectul de ac de păr corespunzând unui ascarid mort.

Tratamentul este chirurgical.

Ocluzii intestinale prin volvulus

Volvusul intestinal constă în răsucirea în jurul axului vascular a unei anse intestinale, astfel încât continuitatea lumenului se întrerupe, ansa rămâne izolată de restul intestinului, cu circulația blocată.

Simptomatologie. Debutul este marcat de dureri, care sunt cu atât mai vii cu cât torsiunea este mai aproape de duoden. Durerea apare sub formă de colici, care se intensifică progresiv. La început este profundă și localizată paravertebral, apoi se generalizează.

subocluzive care se instalează lent și progresiv, pe măsura dezvoltării tumorii. Cel mai frecvent, simptomatologia tumorii întrece în importanță tulburările de tranzit.

Tumorile pot fi: abces rece, rinichi polichistic sau hidronefrotic, chist hidatic hepatic sau peritoneal, chist de ovar sau tumori maligne – disembion sau sarcom.

Tumorile de dimensiuni mici dezvoltate în peretele intestinal, de obicei la copiii mici, produc invaginații, iar la copiii mari produc ocluzii prin volvulus sau obstruări ale lumenului.

Tratamentul este chirurgical.

Ocluzii prin obliterări ale lumenului intestinal

Ascaridioza

Ocluziile prin ghem de ascarizi pot fi întâlnite destul de frecvent la copii. Dintr-o cauză necunoscută sau în urma unui traumatism, ascarizii se adună, formează un ghem care poate obstrua intestinul sau poate produce volvularea lui.

Debutul este brutal cu dureri abdominale puternice. Alteori acest debut poate fi precedat de crize dureroase, diaree sau vărsături. Tratamentul unei helmintiaze cunoscute poate declanșa aceste crize sau poate determina ocluzii prin aglomerarea ascarizilor.

Abdomenul este destins și sensibil. Undele peristaltice pot indica existența unui obstacol. Decelarea unei tumori abdominale este concludentă. Pot exista uneori mai multe formațiuni tumorale.

Tumoarea este elastică, păstoasă, rotundă sau alungită, mobilă, situată spre ombilic, epigastru sau fosa iliacă dreapta, mai rar în stânga.

Când este percepută la tactul rectal, impresia este de ghem de ascarizi.

Eozinofilia este constantă.

Examenul radiologic efectuat pe gol indică existența ocluziei.

În cazurile subacute sau cronice este necesar un examen cu substanță de contrast; ascarizii apar ca niște benzi clare, subțiate la extremități, aspectul de ac de păr corespunzând unui ascarid mort.

Tratamentul este chirurgical.

Ocluzii intestinale prin volvulus

Volvusul intestinal constă în răsucirea în jurul axului vascular a unei anse intestinale, astfel încât continuitatea lumenului se întrerupe, ansa rămâne izolată de restul intestinului, cu circulația blocată.

Simptomatologie. Debutul este marcat de dureri, care sunt cu atât mai vii cu cât torsiunea este mai aproape de duoden. Durerea apare sub formă de colici, care se intensifică progresiv. La început este profundă și localizată paravertebral, apoi se generalizează.

Vărsătura are caracter variabil, în funcție de localizarea obstacolului. Este precoce, alimentară și bilioasă în volvusul jejunului și devine fecaloidă în volvusul ileonului și al colonului.

Tranzitul este întrerupt precoce și complet în volvusul colonului; este întrerupt incomplet și tardiv în cel al intestinului subțire.

Undele peristaltice sunt vizibile numai în volvusul anselor ileale.

Meteorismul localizat apare numai la început. În acest moment se poate percepe ansa torsionată, ca o formațiune tumorală dureroasă și renitentă, situată ombilical în volvusul ileonului, subombilical și la dreapta în volvusul cecului și în hipogastru în volvusul colonului pelvin.

Starea generală este alterată; colapsul este intens, evoluția făcându-se cu atât mai repede cu cât ocluzia este mai înaltă.

Vărsăturile sanghinolente sau scaunele cu sânge sunt excepționale.

Există însă și cazuri de volvulus de intestin subțire cu debut insidios și evoluție prelungită subacută, care îngreunează mult diagnosticul.

Examenul radiologic se practică în special în cazurile cu evoluție subacută, greu de diagnosticat; permite vizualizarea imaginilor hidroaerice etajate. Este important în stabilirea sediului ocluziei.

Imaginile tipice de volvulus – imagini imense hidroaerice, cu un contur mai mult sau mai puțin clar – sunt rar decelate.

Tratamentul este chirurgical.

TRAUMATISMELE ABDOMINALE LA COPIL

Traumatismele abdominale se întâlnesc cu o frecvență destul de ridicată la copii, în special între 7 și 17 ani, când impulsivitatea vârstei joacă un rol important, mai ales la băieți. O lovitură de pumn sau chiar de picior în abdomen, o cădere cu abdomenul pe un obiect reliefat (o treaptă de scară, un colț de bancă) sunt tot atâtea posibilități pentru producerea unor traumatisme.

În ultimii ani se adaugă un număr sporit de traumatisme abdominale prin accidentele de circulație.

Rupturile de splină

Frecvența rupturilor de splină se cifrează la aproximativ 26%. De multe ori leziunile splinei apar în cadrul unor politraumatisme, de aceea în aceste condiții diagnosticul poate să fie mai dificil de stabilit, atenția putând fi atrasă de una dintre leziunile asociate. De aceea, în mod particular, la copiii politraumatizați, nu trebuie să se uite că examenul atent al regiunii splenice este obligatoriu.

Simptomatologie. Diagnosticul rupturii de splină se poate face uneori prin asocierea câtorva elemente; noțiunea de traumatism abdominal, semnele de hemoragie internă, dureri în hipocondrul stâng, contractură, matitate, vărsături.

Starea de șoc care urmează de obicei traumatismului nu este caracteristică rupturii de splină, ci contuziei abdominale. Tratarea stării de șoc permite să se aprecieze dacă șocului traumatic i s-a asociat și un șoc hemoragic și să se interpreteze corect simptomele prezentate de pacient. Dacă șocul persistă cu tot tratamentul efectuat, se poate afirma existența unei hemoragii prin leziune viscerală.

Durerea, localizată în flancul și hipocondrul stâng, este importantă dacă persistă – atât ca durere spontană, cât și ca durere provocată – mai ales dacă tensiunea ei crește, o dată cu trecerea timpului. Durerea iradiată în umărul stâng, fără să fie obligatorie, atunci când există, este patognomonică pentru ruptura de splină.

Contractura peretelui abdominal nu este obligatorie. Poate fi localizată în hipocondrul stâng sau, uneori, numai la nivelul mușchiului drept abdominal de partea stângă și orientează diagnosticul spre o ruptură de splină.

Matitatea depinde de cantitatea de sânge de la nivelul lojei splenice sau din abdomen; în prima ipoteză, ea mărește întinderea matității splenice; în cea de-a doua, se găsește ca matitate deplasabilă.

Vărsăturile, întâlnite la copii aproape în toate contuziile abdominale, constituie un semn de iritație peritoneală, fără să fie caracteristice pentru ruptura de splină.

Sincopa tardivă poate indica o hemoragie în doi timpi – accident posibil din cauza detașării unui cheag care inițial oprise hemoragia.

Examenele de laborator trebuie să completeze examenul bolnavului; scăderea progresivă a numărului de hematii, a hemoglobinei, la examenele repetate la câteva ore, ca și variațiile hematocritului, ajută la precizarea diagnosticului.

Examenul radiografic poate evidenția o umbră splenică mărită, coborârea unghiului stâng al colonului sau îndreptarea marii curburi a stomacului cu deplasarea ei mediană. În ultimii ani ecografia, dar mai ales TC sunt investigațiile care au câștigat foarte mult teren, dovedindu-și utilitatea deosebită în rupturile de splină.

Evoluția unei rupturi de splină poate fi variabilă. În afara cazurilor evidente, la care semnele locale și cele de hemoragie internă permit stabilirea diagnosticului, există și rupturi de splină mai reduse, care evoluează în timp cu mici semne de sângerare sau care, intrate în normal pentru câteva zile, își traduc brusc existența prin semnele unei hemoragii grave întârziate – hemoragia în doi timpi.

Tratamentul este chirurgical.

Rupturile de ficat

Rupturile de ficat se întâlnesc mai rar decât cele de splină, dar prognosticul lor este mult mai sever. Ca și rupturile de splină, rupturile de ficat se întâlnesc cel mai frecvent în cadrul politraumatismelor.

Mortalitatea ridicată este în funcție de întinderea rupturii și de cantitatea de parenchim hepatic zdrobit, cu prezența unor focare multiple biliohemoragice și necrotice la acest nivel.

Sediul rupturilor interesează în primul rând lobul drept, rupturile lobului stâng întâlnindu-se mai frecvent la adult.

Mecanismul de producere este cel mai des reprezentat de contuzia toracoabdominală a hipocondrului drept.

Simptomatologie. Sindromul hemoragic este evidențiat prin paloare, hipotensiune, puls frecvent, sete. Alături de acest sindrom hemoragic care este constant, copiii mai prezintă un sindrom peritoneal manifestat prin hiperestezie, durere la percuție, la apăsare și la decompresiunea bruscă a hipocondrului drept, vărsături. Durerea iradiată în umărul drept, fără să fie obligatorie, arată, atunci când există, iritația diafragmului de aceeași parte. Semnele de iritație peritoneală instalate precoce se datoresc revărsatului biliohemoragic – peritonita biliară – care produce, în afara contracturii și a vărsăturilor, pareza intestinală și a hemidiafragmului drept.

Evoluția în doi timpi, cu un interval liber, este excepțional de rară.

Tratamentul este numai chirurgical.

Rupturile de veziculă și de canale biliare

Aceste leziuni sunt întâlnite rar la copii.

În funcție de mărimea rupturii și de cantitatea de bilă și de sânge revărsate în cavitatea peritoneală, semnele de iritație peritoneală se pot instala mai precoce sau mai târziu. Dacă revărsatul biliohematic este important cantitativ, pe lângă semnele de iritație peritoneală, trebuie căutată matitatea deplasabilă. Uneori, puncția abdominală poate aduce date importante pentru diagnostic, mai ales în cazurile cu evoluție torpidă.

Tratamentul este chirurgical.

Rupturile de pancreas

Rupturile de pancreas constituie o raritate la copil și nu prezintă semne particulare care să permită punerea unui diagnostic leziunii de organ. Sunt de fapt descoperiri intraoperatorii (în timpul intervențiilor chirurgicale pentru contuziile abdominale), diagnosticate drept rupturi de splină, de ficat sau de mezouri.

Obișnuit, contuzia interesează capul pancreasului, strivindu-l pe coloana vertebrală.

Un hematom retroperitoneal, prepancreatic poate să marcheze leziunea, umplând cavitatea din spatele epiploanelor. Alteori, o sângerare care vine printr-o mică ruptură a ligamentului gastrocolic poate conduce la locul leziunii.

Tratamentul este chirurgical.

Rupturile de rinichi

În cadrul rupturilor parenchimatoase, rupturile de rinichi ocupă locul al doilea după rupturile de splină. Sunt întâlnite mult mai frecvent la băieți, rinichiul drept fiind interesat de două ori mai mult decât cel stâng.

Rupturile de rinichi apar cel mai frecvent în cadrul unor contuzii lomboabdominale. Frecvența și gravitatea lor, în comparație cu traumatismele similare de la adult țin de câteva particularități anatomice; parenchimul renal la copil este mai friabil, capsula fibroasă a rinichiului și fascia retrorenală Gerota sunt slab dezvoltate, grăsimea perirenală este proporțional mult mai redusă ca la adult. Aceștia constituie tot atâția factori care fac ca de cele mai multe ori un traumatism de mică importanță să producă o ruptură renală.

Simptomatologie. *Hematuria* este semnul major al rupturii renale, dar nu este obligatorie.

Durerea lomboabdominală, împăstarea progresivă a lojii renale și contractura lombară, la care se adaugă semnele generale de hemoragie internă, orientează diagnosticul.

Urografia precoce, efectuată în primele 24–48 de ore de la accident, imediat ce tensiunea arterială maximă s-a stabilizat la 90–100 mm Hg, este cât se poate de utilă, permițând stabilirea sediului leziunilor, întinderea, funcția rinichiului traumatizat și starea rinichiului opus. În cazurile neconcludente, urografia trebuie repetată în zilele următoare. Ecografia și CT confirmă diagnosticul de leziune renală, fiind indispensabile, mai ales în urgență.

Tratamentul este chirurgical.

Leziunile tubului digestiv

Leziunile tubului digestiv se datoresc unor traumatisme abdominale închise sau deschise, fiind produse prin înțepături cu obiecte ascuțite, prin explozii sau prin accidente rutiere.

În afara leziunilor directe din traumatismele descrise, mecanismul de producere cel mai des întâlnit în producerea rupturilor de organe cavitare a fost zdrobirea lor între agentul vulnerabil și coloana vertebrală sau oasele bazinului.

Leziunile pot interesa toată grosimea peretelui gastric sau intestinal, așa cum se întâmplă în perforații sau în rupturi; în cazuri mai rare, simple leziuni de mucoasă au putut determina sângerări abundente, dar care au cedat la un tratament conservator.

Simptomatologie. Copiii sunt aduși de obicei în primele ore după accident, perforațiile digestive atrăgând atenția prin starea de șoc traumatic sau hemoragic, atunci când sunt lezate și vasele mari. Văzuți mai târziu, accidentații prezintă semne de peritonită.

Durerea spontană și provocată, variabilă ca intensitate, poate să țină de contuzia peretelui abdominal, dar și de leziunea viscerală. Durerea care apare tardiv însoțește peritonita.

Greața și *vărsăturile* apar ca semne de iritație peritoneală.

Hematemeza și *melena* se pot constata în rupturile de mucoasă gastrică sau intestinală.

Contractura peretelui abdominal – sub formă de apărare, contractura sau abdomenul de lemn – localizată sau generalizată, constituie semnul cel mai constant întâlnit în perforațiile de tub digestiv.

Matitatea deplasabilă apare când un revărsat peritoneal – sânge sau conținut digestiv – există la nivelul abdomenului.

Dispariția matității hepatice constituie un semn de perforație a tubului digestiv.

Tactul rectal poate provoca durere la nivelul fundului de sac Douglas, în caz de peritonită.

Pulsul și *tensiunea arterială* sunt modificate în raport cu șocul traumatic, cu șocul hemoragic sau cu cel toxic determinat de peritonita care se instalează.

Temperatura crește la 38–39°C.

Examenele de laborator pot evidenția starea de anemie, de peritonită, fără să existe întotdeauna în timp o concordanță perfectă cu semnele clinice.

Examenul radiologic este foarte important pentru precizarea diagnosticului. Practicat pe gol, poate pune în evidență pneumoperitoneul, sub forma unei imagini clare, semilunare, situată între diafragm și ficat. Absența sa nu exclude existența perforației digestive.

Puncția abdominală în fosa iliacă poate indica, în cazul în care există un revărsat lichidian, dacă este vorba de sânge, de conținut gastric sau intestinal sau de puroi.

O mențiune separată necesită perforațiile rectului. Ele pot să apară după căderi pe un obiect ascuțit, după introducerea în rect a unui termometru, a unui rectoscop sau după efectuarea unei clisme, când ruptura poate fi produsă prin introducerea brutală a canulei irigatorului.

Simptomele de debut constau în dureri și hemoragie rectală. Dacă bolnavul este văzut mai târziu, în funcție de sediul perforației (intraperitoneală sau subperitoneală), se instalează semnele de peritonită ale unei perforații de tub digestiv sau semnele unei infecții locale pararectale.

În toate cazurile de rupturi de tub digestiv **tratamentul** este numai chirurgical.

Rupturile vezicii urinare

Rupturile vezicii urinare apar mai rar după contuzii simple, de obicei în urma unor fracturi de bazin, la un politraumatizat la care nu lipsește nici contuzia abdominală.

Simptomatologie. În rupturile intraperitoneale, pe lângă semnele generale de șoc, apar dureri în hipogastru și un semn patognomonic; deși copilul nu a urinat, nu se formează glob vezical – copilul urinează în peritoneu. Dacă ruptura este mai veche pot să apară semne de iritație peritoneală; grețuri, vărsături, oarecare apărare musculară. Când cantitatea de urină revărsată în cavitatea peritoneală este mare se poate constata apariția unei matități deplasabile.

În rupturile subperitoneale semnele de șoc hemoragic sunt aceleași. Funcțional există necesitatea și imposibilitatea de micțiune. Uneori copilul poate elimina o cantitate mică de urină hematurică.

În cazul extravazărilor prelungite de urină în spațiul prevezical, apare o stare febrilă, toxică, cu împăstarea regiunii hipogastrice. Tactul rectal, combinat cu cel hipogastric, permite să se simtă o masă tumorală imprecis delimitată, care umple pelvisul.

Diagnosticul se poate face pe baza semnelor descrise.

Radiografia simplă poate arăta fractura de bazin, care, adăugată celorlalte semne, confirmă diagnosticul.

Cistiografia cu substanță de contrast poate da imagini caracteristice pentru rupturile intra- sau extraperitoneale.

Tratamentul este chirurgical.

CORPII STRĂINI

Corpii străini pătrunși în tubul digestiv

Corpii străini pătrunși în tubul digestiv sunt întâlniți destul de frecvent la copil. Sugarul și copilul mic au tendința să ducă la gură orice obiect care le stă la îndemână. La copiii care au depășit vârsta de 4–5 ani, înghițirea unui corp străin este de cele mai multe ori accidentală.

Contrar așteptărilor, aproape toate obiectele, dintre care unele deosebit de traumatizante – ace, agrafe deschise – străbat tubul digestiv fără să producă complicații. Aceasta se datorește atât secreției de mucus care acoperă corpul străin, determinând înglobarea lui în conținutul intestinal, cât și felului în care se face peristaltica; orice undă de contracție este precedată de o dilatație a segmentului de tub digestiv care va primi acest conținut. Trecerea se face mai repede în segmentele mobile ale tubului digestiv. Astfel, corpul străin poate fi reținut la nivelul esofagului, stomacului, duodenului, cecului și rectului. În lipsa unui tratament medical evacuarea se face mai greu, putând întârzia 10–12 zile. Aceasta se petrece în cazul corpilor străini voluminoși, neregulați, dar mai ales în cazul celor lungi, care nu se pot strecura de-a lungul potcoavei duodenale. Cum majoritatea sunt opaci la razele X, migrarea lor poate fi urmărită până la evacuare; când se fixează în anumite porțiuni ale tubului digestiv; examenul radiologic contribuie la punerea indicației de tratament chirurgical.

Tratamentul medical constă în primul rând în prescrierea unui regim special, cuprinzând alimente care conțin fibre de celuloză neresorbabile, așa cum sunt sparanghelul și prazul; în lipsa acestora, se pot administra bucățele de vată înmuiate în lapte. Alimentația va fi bogată în făinoase, soteuri de legume și pireuri, astfel încât să umple suficient intestinul, ajutând progresiunea bolului în care este înglobat și corpul străin.

Se vor administra antispastice, pentru combaterea spasmului piloric.

Dacă este vorba de un corp străin lung oprit în duoden, copilul va fi ținut în poziție ventrală-genupectorală, pentru a elibera duodenul de presiunea pensei mezenterice, ajutând astfel trecerea corpului străin.

După 24–48 de ore, printr-un tratament medical bine aplicat, se poate obține eliminarea corpului străin.

Tratamentul chirurgical este indicat de la început, când se prevede posibilitatea de fixare a corpului străin la nivelul unui segment de tub digestiv, și are drept scop prevenirea perforației și a peritonitei.

Corpii străini rectali

O mențiune specială trebuie acordată corpilor străini rectali. Pentru corpii străini care au străbătut tubul digestiv, rareori sfincterul anal mai constituie un obstacol.

Sâmburii de cireșe sau cojile de semințe de floarea soarelui, înghițite în cantități mari, pot forma uneori un fecalom imens, foarte dur, adevărat corp străin oprit în rect, producând fenomene de subocluzie. În aceste cazuri se face o dilatație anală și se fărâmițează fecalomul cu o pensă-clamp, după care, printr-o spălătură făcută cu irigatorul, se elimină cantități mari de fecale întărite, amestecate cu sâmburi sau coji.

Extremitatea ruptă a unui termometru sau a unei canule de ebonit scăpată în timpul unei clisme pot constitui, uneori, corpi străini rectali. Extragerea lor se face sub anestezie, după dilatații anale.

INFARCTUL DE MEZENTER

Este o afecțiune gravă care compromite vitalitatea intestinului. Anatomic, este vorba de infiltrarea difuză cu sânge a pereților intestinali, ca urmare a unei permeabilități capilare anormale, determinată de anoxia acută a intestinului, prin oprirea circulației arteriale sau prin staza venoasă.

Infarctul intestinal poate fi secundar unor leziuni vasculare sau poate fi primitiv, fără o cauză aparentă.

Infarctul secundar

Poate fi datorat unor cauze locale, unor afecțiuni cardiovasculare sau de ordin general:

– cauze locale: hernii strangulate reduse, operații pentru apendicită acută, traumatisme abdominale, volvulus, invaginații ușor dezinvaginate;

– afecțiuni cardiovasculare: endocarditele infecțioase;

– afecțiuni de ordin general, precum: febra tifoidă, gripa.

Infarctul primitiv

Este o apoplexie vasculară, a cărei etiologie rămâne necunoscută.

Simptomatologie. Debutul este brusc, cu durere foarte vie în regiunea ombilicală și care cuprinde apoi, rapid, întreg abdomenul. Simultan apare o stare sincopală: copilul devine palid-cenușiu, neliniștit, pulsul este mic, filiform, aritmic, temperatura scade sub 37°C.

Vărsăturile sunt alimentare, apoi bilioase, cu scaune apoase, frecvent sanghinolente, conținând sânge roșu sau negru.

Alteori se observă întreruperea tranzitului ca într-o adevărată ocluzie intestinală înaltă.

Se poate percepe o zonă de matitate neregulată la nivelul liniei mediene. Uneori, palparea descoperă o tumefacție moale, păstoasă, imobilă.

Examenul radiologic pe gol pune în evidență un intestin subțire destins de gaze. Rareori ansa se poate opacifia spontan, conturându-se pe ecran.

Evoluție. După o evoluție rapidă, de 2–3 zile, copilul moare în colaps, cu semne de ocluzie, fără ca perforarea sau cangrena ansei să se fi produs.

Alteori sindromul evoluează în doi timpi, infarctul constituindu-se tardiv.

Pe lângă aceste forme cu evoluție dramatică există și forme curabile.

Tratamentul este chirurgical.

MANIFESTĂRILE ABDOMINALE ACUTE DATORATE DIVERTICULULUI MECKEL

Deși diverticulul Meckel se întâlnește la 1,5 % din populație, în imensa majoritate a cazurilor el rămâne fără semnificație patologică toată viața. Numai apariția unor complicații care de obicei au un caracter acut, duce la descoperirea lui operatorie. Între acestea, ocluzia, diverticulita, peritonita și hemoragia sunt cele mai frecvente.

Complicațiile apar timpuriu, în 50% din cazuri la copiii sub 3 ani.

Ocluzia intestinală

Ocluzia intestinală prin diverticul Meckel este cel mai frecvent întâlnită. Ea poate urma două mecanisme: a) invaginația intestinală având ca punct de plecare un diverticul Meckel și b) ocluzia prin bride sau volvulus, când ansele se răsucesc în jurul unui diverticul fixat printr-o bridă de ombilic, de mezenter sau de o ansă intestinală.

a) Invaginația cu punct de plecare diverticular poate avea la origine însăși invaginarea diverticulului, continuând cu invaginarea ileonului; alteori diverticulul formează direct capul de invaginare. La copilul mare tabloul clinic este cel al unei ocluzii obișnuite; dureri abdominale violente, intermitente, vărsături, oprirea tranzitului. Când invaginația rămâne ileoileală, examenul radiologic nu o poate pune în evidență, imaginile caracteristice apărând numai când invaginația se transformă în invaginație ileocolică.

b) Ocluzia mecanică, prin volvulus sau prin strangulare, în afara semnelor clasice de ocluzie nu are nimic special care să permită diferențierea de celelalte ocluzii. Diagnosticul se poate orienta în această direcție numai când copilul care face ocluzie prezintă o fistulă ombilicală – mărturie a persistenței unui rest din canalul vitelin.

Uneori, pe lângă semnele mecanice de ocluzie, copilul prezintă febră și o reacție peritoneală; acestea reprezintă ocluziile mixte de natură mecanică și inflamatorie, în care diverticulul inflamat aderă de perete, mezenter sau intestin, formând un obstacol în jurul căruia se stranguleează ansele subțiri.

Diverticulita (Meckelita)

Inflamaţia diverticulului Meckel poate mima o apendicită acută sau cronică, cu care se confundă permanent. Singurul semn care ar putea diferenţia diverticulita de apendicită, durerea periombilicală, se întâlneşte destul de frecvent şi în apendicită.

Diagnosticul se pune numai intraoperator.

Ulcerul diverticulului Meckel

Structura neomogenă a mucoasei diverticulare, în care se pot evidenţia alături de mucoasa ileală şi insule de mucoasă gastrică sau ţesut pancreatic, determină apariţia de ulcere peptice. Aceste ulcere se pot perfora sau pot sângera, la fel ca ulcerul gastroduodenal.

Sângerarea ulcerului diverticular este variabilă; pot exista sângerări minime, cu sânge mai mult sau mai puţin modificat, care cedează uşor la tratament sau pot exista hemoragii prelungite, care anemiază bolnavul. Repetarea lor este capricioasă. Uneori poate apărea şocul hemoragic, din cauza sângerărilor masive. În absenţa fenomenelor inflamatorii, sângerarea nu se însoţeşte de durere, ea apărând ca simptom unic.

De obicei nu reprezintă o urgenţă chirurgicală, dar poate să reprezinte o problemă serioasă de diagnostic.

Perforarea ulcerului diverticular reprezintă o complicaţie gravă, care duce la peritonită. La trei sferturi dintre bolnavi, perforaţia este precedată de hemoragie şi dureri, dar poate să apară şi fără nici un semn clinic premonitor.

Semnele de perforaţie sunt cele ale perforaţiilor de tub digestiv, durere bruscă şi violentă, vărsături, hiperestezie cutanată, contractura peretelui abdominal, alterarea stării generale, facies peritoneal, febră de 40°C, puls accelerat, dispnee.

Durerea cea mai intensă este percepută periombilical.

Tratamentul este chirurgical.

LIMFADENITA ACUTĂ MEZENTERICĂ

Limfadenita acută mezenterică se poate defini ca fiind totalitatea suferinţelor clinice ale copilului determinate de inflamaţia ţesutului limfatic ileomezenteric şi având ca substrat obligatoriu hipertrofia ganglionilor limfatici.

În mod normal, germenii banali care traversează mucoasa ileală sunt distruşi la nivelul ţesutului limfatic intestinal. Sistemul limfatic enteromezenteric nu este însă foarte bine adaptat să lupte împotriva adenovirusurilor, yersiniilor, alergenelor sau toxinelor parazitare.

Pătrunderea acestor agenți la nivelul ganglionilor limfatici mezenterici determină anumite leziuni anatomice însoțite de hipertrofia ganglionilor.

Limfadenita acută mezenterică nu este o afecțiune rară. Se întâlnește la copiii între 3 și 15 ani, dar este mai frecventă la copiii până la 10 ani, fapt explicabil prin bogăția de țesut limfatic enteromezenteric la această vârstă.

Simptomatologie. Debutul poate fi brusc, în plină sănătate sau poate fi precedat de inapetență și de dureri abdominale vagi. În antecedentele imediate ale copilului se remarcă adesea prezența unei infecții rinofaringiene, care precede cu 3–4 zile suferința abdominală.

Debutul este marcat de două simptome cardinale: durerile abdominale și starea febrilă.

Durerile abdominale sunt difuze la început, ulterior se localizează periombilical sau în fosa iliacă dreaptă, cu exacerbări sub formă de colici și perioade de acalmie.

Temperatura variază între 38,5 și 40°C, starea generală menținându-se bună.

Pulsul este tahicardic, în concordanță cu temperatura, bine bătut.

Faciesul uneori poate fi vultuos.

Limba este saburală.

Grețurile și vărsăturile nu sunt constante.

Abdomenul este meteorizat, participă la mișcările respiratorii, dureros la palpare periombilical și în fosa iliacă dreaptă, fără decelarea unui punct apendicular net, ca în apendicita acută.

Tactul rectal nu este dureros, uneori putând însă determina sensibilitate iliacă dreaptă.

Constipația este cea mai frecventă, dar uneori poate fi înlocuită de diaree.

VSH este normală, numărul de leucocite ridicându-se la 20.000–30.000 cu o proporție mare de poliformonucleare.

Diagnostic. Simptomatologia foarte asemănătoare celei din apendicita acută face ca diagnosticul de limfadenită acută mezenterică să fie stabilit destul de rar preoperator.

În favoarea acestui diagnostic pledează noțiunea de infecție faringoamigdaliană care a precedat debutul, starea generală mai bună a bolnavului, sediul periombilical al durerii și în general lipsa de apărare a peretelui abdominal.

Tratamentul limfadenitei acute mezenterice trebuie să fie chirurgical, deoarece dificultatea de a o diferenția de apendicită acută este foarte frecvent întâlnită.

APENDICITA ACUTĂ

Apendicita acută este o afecțiune destul de frecvent întâlnită la copii, putând pune uneori probleme de diagnostic și tratament.

Anatomie patologică. Inflamația în apendicită începe la nivelul mucoasei sau submucoasei, unde invazia microbiană produce infiltrație leucocitară, stază vasculară, edem și hemoragie. Mucoasa se ulcerează și exsudatul purulent umple lumenul apendicular. În același timp, procesul inflamator cuprinde musculoasa și seroasa peritoneală, pe care fibrina o face să adere la organele din jur și în special la epiploon.

Apărarea împotriva infecției plecate de la apendice depinde atât de potențialul imunitar, cât și de posibilitățile locale de limitare a infecției.

Simptomatologie. Debutul se poate face cu prodrom digestiv – dureri vagi abdominale, inapetență, grețuri, senzație de vărsătură – sau în plină stare de sănătate, când apar dureri în fosa iliacă dreaptă, vărsături și modificări ale tranzitului intestinal.

Examenul local pune în evidență la nivelul fosei iliace drepte un punct dureros, apărare musculară sau contractură musculară, în timp ce examenul general arată o stare febrilă, cu puls accelerat, la un copil care prezintă un facies modificat.

Semnele funcționale: durere spontană și tulburări digestive.

Durerea spontană este variabilă ca intensitate. Când este localizată în fosa iliacă dreaptă, reprezintă un semn important pentru diagnostic. Durerea localizată în epigastru sau periombilical poate de asemenea să orienteze diagnosticul.

Vărsăturile – alimentare sau bilioase – pot marca debutul afecțiunii. Pot fi unice sau repetate. Uneori există numai grețuri, putând lipsi chiar ambele simptome, ceea ce nu permite însă înlăturarea diagnosticului de apendicită acută.

Constipația sau *diareea* nu prezintă o valoare diagnostică mare la debut. De multe ori constipația o determină pe mamă să administreze un purgativ, cu rezultatul negativ cunoscut: perforarea apendicelui cu peritonită consecutivă.

Semne locale. Durerea provocată în fosa iliacă dreaptă și contractura aceleiași regiuni sau unul dintre aceste semne asociat semnelor funcționale și generale sunt suficiente pentru diagnostic.

Durerea provocată trebuie căutată. Palparea va fi făcută cu ultimele patru degete începând din fosa iliacă stângă, în zona nedureroasă, ceea ce permite câștigarea încrederii copilului. Se continuă palparea urmând cu blândețe cadrul copic și adesea semnul lui Rowsing poate fi găsit pozitiv.

Durerea provocată la nivelul fosei iliace drepte rămâne semnul cel mai frecvent întâlnit și cel mai important. Durerea situată supraombilical și spre dreapta poate indica sediul subhepatic al apendicelui. Sediul durerii este variabil, în funcție de situația apendicelui. Când acesta este situat mezoceliac, durerea este localizată spre ombilic. La un apendice subhepatic, durerea trebuie căutată în hipocondrul drept, iar pentru localizarea retrocecală, durerea trebuie căutată spre lomba dreaptă. La un apendice situat în pelvis, durerea trebuie căutată prin tact rectal.

În unele apendicite cangrenoase, durerea poate lipsi, când organul sfacelat devine dureros. Sensibilitatea reapare imediat ce s-a instalat peritonita.

Contractura fosei iliace drepte este al doilea semn, care chiar singur, este suficient pentru diagnosticul de apendicită acută. Sediul contracturii, în cazul unui apendice anormal situat, poate fi localizat spre ombilic sau în loja lombară.

3. Starea de subocluzie produce o balonare moderată.

4. Dispariția mișcărilor respiratorii abdominale este un semn care arată instalarea peritonitei.

Semne generale

1. Temperatura este foarte variabilă, de obicei cu valori în jur de 38,5°C, dar poate atinge și 40°C, după cum poate să și lipsească.

2. Pulsul este accelerat, variabil ca frecvență, dar mult mai constant modificat. Disocierea pulsului față de temperatură se întâlnește în apendicitele grave.

3. Faciesul, nemodificat la început, se poate modifica repede, o dată cu instalarea peritonitei.

Examene de laborator. Leucocitoza, cu valori între 8000–12.000, dar putând ajunge și la valori de 16.000 – 18.000, poate întări diagnosticul. În formele grave, în formele toxice, se poate întâlni o creștere mică sau chiar o scădere a numărului de leucocite, din cauza reactivității scăzute a organismului.

Evoluție. Apendicita acută a copilului poate evolua spre vindecare, poate duce la supurație – abces apendicular sau peritonită generalizată – sau în formele toxice la deces în 2 – 3 zile.

Forme clinice. *Formele toxice* sunt rare, tabloul clinic fiind dominat de semnele generale ale sindromului toxic, care contrastează cu cele locale, mai puțin evidente.

Formele cangrenoase cu interval liber privind durerea, sunt formele de apendicită în care, după un debut clasic survine o perioadă de câteva ore când durerile dispar, timp în care cangrena cuprinde întreg apendicele și organul devine insensibil. Reapariția durerii coincide cu apariția peritonitei.

Formele apiretice și apendicele cu leucogramă normală sunt caracterizate prin absența febrei, care poate uneori este abia schițată, un număr de leucocite normal, dar în prezența celorlalte semne de apendicită.

Apendicitele mucoase au semnele clasice ale apendicitei acute, dar fără apărare musculară și fără contractură.

Apendicitele verminoase sunt datorate prezenței oxiurilor sau a ascarizilor.

Apendicitele din cadrul gripei sau adenoamigdalitelor pun probleme privind luarea unor decizii operatorii, deoarece aceste afecțiuni se pot însoți de dureri la nivelul apendicelui.

Apendicita nou-născutului și a copilului până la 2 ani, deși rară, pune probleme foarte dificile de diagnostic și tratament.

În cazul nou-născutului, de obicei un prematur – în 60% din cazuri – tabloul clinic se rezumă la paloare, vărsături și diaree, abdomenul fiind foarte meteorizat, destins, provocând jenă respiratorie și cianoză. Aceste semne sunt prezente în aproape orice infecție a nou-născutului, de aceea, pentru stabilirea diagnosticului, trebuie eliminate afecțiunile pulmonare, otitele, osteoartritele acute ale șoldului sau diareile infecțioase.

Aplicarea unui tratament cu antibiotice de la apariția acestor semne nu face decât să mascheze evoluția și să întârzie diagnosticul, din cauza apariției unei perioade înșelătoare, procesul infecțios apendicular urmându-și evoluția spre perforație și peritonită. Abia acum apar, ca semne locale, edemul inflamator al peretelui abdominal subombilical, pielea lucioasă și circulația venoasă colaterală.

La sugar poate exista durerea abdominală, dar este vagă, greu de apreciat ca sediu și intensitate. Apar în schimb semne indirecte: agitație și stare de neliniște la un sugar care până atunci evolua normal.

Vărsăturile sunt constant prezente, dar pot fi înlocuite de anorexie, tradusă prin refuzul alimentației. Constipația inițială lasă adesea locul diareii. Febra poate ajunge la 39°C, dar poate exista și o stare de subfebrilitate.

Semnele locale nu arată apărare sau contractură musculară; ele se reduc la căutarea unei stări de tensiune a peretelui, mai mult sau mai puțin localizată, pe fondul unui abdomen meteorizat.

Palparea ceva mai susținută, în fosa iliacă dreaptă, poate provoca flectarea coapsei pe bazin, semn foarte important.

Și la sugar, dacă se întârzie stabilirea diagnosticului, se instalează peritonita, cu apariția edemului inflamator al peretelui subombilical, cu piele lucioasă și circulație venoasă evidentă.

Examenul radiologic poate arăta uneori semne de perforație sau imagini gazoase de ileus paralitic localizat în fosa iliacă dreaptă.

Apendicita copilului între 2 şi 5 ani se apropie ca simptomatologie în funcţie de vârstă, fie de forma prezentă la sugar, fie de forma care se întâlneşte la copilul mare.

Examenul abdomenului îşi păstrează valoarea în cursul acestei suferinţe.

Durerea provocată în zona apendiculară trebuie să atragă atenţia către o apendicită acută, chiar dacă coexistă cu o angină sau infecţie respiratorie. Când examenul local nu este concludent, trebuie repetat după câteva ore, când poate apărea nu numai durerea provocată, dar şi apărarea sau contractura peretelui abdominal.

Nediagnosticată la timp, apendicita acută conduce repede la peritonita generalizată, copiii mici făcând foarte rar o peritonită localizată sau plastron apendicular. Evoluţia este foarte gravă, putând surveni chiar decesul, cu toate măsurile de reanimare corect efectuate.

Tratamentul este numai chirurgical.

PERITONITE ACUTE PRIMITIVE

Peritonitele acute primitive sau peritonitele primare sunt cauzate de unele infecţii cu punct de plecare în afara cavităţii peritoneale, însămânţarea peritoneului făcându-se în majoritatea cazurilor pe cale sanghină. Sunt relativ rar întâlnite şi trebuie deosebite de peritonitele acute secundare care se datorează leziunilor inflamatorii ale unor organe abdominale, de la care contaminarea peritoneului se face direct.

Peritonitele acute primitive sunt produse cel mai frecvent de streptococi sau pneumococi, foarte rar de stafilococi, gonococi sau colibacili.

Peritonitele acute primitive pot apărea la orice vârstă, dar se întâlnesc mai frecvent la copiii mici sub 4 ani.

Etiopatogenie. Calea de pătrundere a microbilor descrişi mai sus nu este încă bine precizată.

1. Calea hematogenă este cea mai plauzibilă. Punctul de plecare îl constituie o rinofaringită, o angină sau infecţii ale căilor respiratorii superioare, care preced sau apar o dată cu peritonita.

2. Calea intestinală poate să fie acceptată ca o modalitate de contaminare în cazurile rare în care există semnele unei infecţii parietale a intestinului.

3. Calea ascendentă vaginouterotubară, asemănătoare aceleia pe care o parcurge gonococul în peritonita gonococică, a fost susţinută pe baza faptului că peritonitele pneumococice se întâlnesc în proporţie de 85% din cazuri la fete, iar boala evoluează uneori ca o pel-

viperitonită cu invazia secundară a cavităţii peritoneale; în aceste cazuri există o vulvovaginită cu secreţie în care se evidenţiază prezenţa pneumococului.

Simptomatologie. Suferinţa abdominală poate fi precedată de o rinofaringită, de o amigdalită, de o infecţie a căilor respiratorii superioare.

Debutul este de obicei brusc, cu dureri abdominale violente, însoţite de alterare stării generale. Temperatura se ridică la 40°C, pulsul devine rapid. Faciesul este vultuos, pomeţii sunt roşii şi, în caz de infecţie pneumococică, poate să apară un herpes labial. Copilul prezintă vărsături precoce, repetate, la început alimentare, apoi bilioase şi urmate rapid de deshidratare. Diareea este abundentă cu scaune lichide, urât mirositoare şi se instalează de la început sau în a 2-a – a 3-a zi.

Examenul local arată un abdomen uşor meteorizat, sensibil la palpare, dar cu o contractură discretă, contrastând cu starea generală foarte gravă.

Tactul rectal arată un fund de sac Douglas dureros.

Examenul general trebuie completat prin căutarea tuturor semnelor clinice care pot descoperi punctul de plecare.

Dintre examenele de laborator, leucocitiza marcată, variind între 20.000 şi 50.000 de la început, cu polinucleoza, pledează pentru o peritonită acută primitivă.

Forme clinice

Peritonita primitivă septică difuză, rar întâlnită astăzi, prezintă de la început o stare generală foarte gravă, care se înrăutăţeşte progresiv, putând duce, dacă nu se iau măsuri energice de tratament, la deces.

Peritonita primitivă supurată generalizată este forma care a fost descrisă mai sus.

Peritonita primitivă localizată, închistată, apare cel mai frecvent după o perioadă de invazie zgomotoasă, care se linişteşte după câteva zile. Local apar însă semnele unei colecţii peritoneale localizate, cel mai frecvent situată între ombilic şi pubis.

Peritonita gonococică prezintă toate semnele peritonitei acute la debut, dar o uşoară contractură abdominală este localizată subombilical. Se însoţeşte întotdeauna de o vulvovaginită, în ale cărei secreţii se găsesc gonococi.

Tratament. O dată stabilit diagnosticul, tratamentul este *medical*, bazându-se pe o reanimare susţinută şi pe utilizarea antibioticelor.

Există şi un *tratament chirurgical* de necesitate, când datele clinice şi de laborator nu sunt concludente şi nu există siguranţa unui diagnostic.

TORSIUNILE ANEXELOR UTERINE NORMALE ȘI PATOLOGICE

Torsiunile de anexe normale și patologice pot constitui una dintre cauzele abdomenului acut la fetițe.

Etiopatogenie. Perioada de vârstă în care această patologie este întâlnită cel mai frecvent este cea prepubertară, adică între 8 și 12 ani. Accidentul se poate produce însă la orice vârstă, chiar și în perioada de sugar.

Există mai multe teorii care încearcă să explice această problemă controversată, cum ar fi: teoria anatomică, teoria mecanică, teoria peristaltismului tubar și teoria congestiei organelor pelvine. Acestea însă nu reușesc să explice satisfăcător mecanismul patogenic al torsiunii în toate cazurile, din studiile noastre reieșind că adiționarea sau succesiunea în timp a mai multor cauze declanșează în cele din urmă torsiunea.

Simptomatologia este aceeași atât pentru torsiunile de anexă sănătoasă, cât și pentru cele anormale. Cunoașterea dinainte a unei formațiuni tumorale anexiale poate orienta, de la început, diagnosticul către o torsiune de anexă patologică.

Forma acută este cea mai frecventă, simptomatologia realizând tabloul de abdomen acut, în care – după expresia lui Mondor – sunt grupate, în jurul unei tumori, semnele de hemoragie internă, reacția peritoneală și ileus.

Elementele care stabilesc diagnosticul sunt;

- durerea însoțită de anxietate și agitație;
- discretă reacție peritoneală sau absența ei;
- disocierea dintre puls și temperatură;
- prezența, la tușeul rectal, a masei tumorale.

Durerea este violentă și poate iradia în micul bazin, în lombe sau în coapse. Evoluția ei în crize paroxistice simulează adesea un sindrom ocluziv. Apar grețuri, vărsături, paloare accentuată a tegumentelor și o stare de anxietate.

Tulburările digestive se manifestă prin grețuri și vărsături la care se poate adăuga constipația pentru întregirea tabloului clinic de sindrom ocluziv.

Rareori apar tulburările urinare: disurie sau polakiurie.

Reacția peritoneală, provocată de torsiunea pediculului anexial, bogat vascularizat și inervat, se manifestă la examenul obiectiv prin dureri provocate la palpare și printr-o apărare musculară de intensitate variabilă, mergând până la contractura peretelui abdominal.

Tactul rectal și palparea bimanuală pun în evidență tumoarea formată de anexa torsionată.

Examenele de laborator nu au valoare deosebită; leucocitoza variază între 8000 și 15.000.

Rar, torsiunea poate îmbrăca o *formă cronică*, mai puțin zgomotoasă până la declanșarea episodului acut.

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu: apendicita acută, plastronul apendicular, colica nefretică, ocluzia intestinală, colica hepatică, fibromul pediculat torsionat și, rar, la fetele mai mari, cu sarcina extrauterină.

O simptomatologie asemănătoare poate fi provocată și de chistul folicular rupt.

Evoluție și complicații. Evoluția torsiunii se poate face către vindecare prin detorsionare spontană – situație excepțională și practic neverificată; cronicizare, realizând forma cronică a torsiunii; închistare, realizând un hematocel; amputație spontană, prin ruptura pediculului de torsiune, situație în care tumoarea se poate resorbi sau se poate grefa la nivelul peritoneului sau epiplonului.

Complicațiile torsiunii;

– hemoragia internă, pe ruptura unui vas mai mare;

– infecția care poate surveni pe un hematiom sau un hematocel intraperitoneal;

– salpingita chistică, eventualitate excepțională.

Tratamentul este chirurgical.

Bibliografie:

1. *Chirurgie Medicală* – București 1973.

2. Dunn D.C., Rawlinson N. – *Chirurgie – Diagnostic și Tratament. Ghid de Îngrijire a Bolnavului Chirurgical*, București – 1995.

3. Fèvre M. – *Chirurgie infantile et orthopedie* – Edition Médicale Flamarion, 1967.

4. H.C. Flinston, R.J. Izant Jr. – *The Surgical Neonatale. Evolution and Care Appleton*, Century Crofts, 1985.

5. *Pediatric Surgery*, ed. a 2-a, Ascraft, Holder, 1993.

6. Rickham P.P., Jonhnston J.H. – *Chirurgia Neonatale*, 1970.

7. *Pediatric Surgery* – ed. a 3-a, M. Raviks, K.J. Welch, C.D. Benson, E. Aberdeen, J. Randolph, 1979.

30

DERMATOLOGIE

Dr. Luminița Vladu

PATOLOGIA CUTANATĂ A NOU-NĂSCUTULUI ȘI SUGARULUI

Patologia cutanată la această grupă de vârstă este datorată atât particularităților morfofuncționale cutanate, cât și evidențierii majorității defectelor de dezvoltare. În cele ce urmează vor fi abordate următoarele aspecte:

1. Afecțiuni ale glandelor sudoripare;
2. Afecțiuni ale foliculului pilosebaceu;
3. Patologia cordonului ombilical;
4. Boli ale țesutului subcutanat;
5. Manifestări eritematoscuamoase;
6. Erupții eczematoase;
7. Afecțiuni veziculobuloase;
8. Erupții pustuloase;
9. Leziuni tumorale;
10. Hamartoame, defecte de dezvoltare.

Afecțiuni ale glandelor sudoripare

Imaturitatea relativă a ductului sudoripar, asociată cu tendința spre supraîncălzire a nou-născutului, conduce la afectarea frecventă a glandelor sudoripare.

Forme clinice:

Miliaria cristalină – frecventă în primele două săptămâni de viață, constă în obstrucția ductului sudoripar la nivelul stratului cornos. Se manifestă prin mici vezicule friabile, dispuse la nivelul capului, gâtului, trunchiului superior.

Miliaria rubra – obstrucția ductului sudoripar, mai profundă, se asociază cu o creștere a activității microflorei locale. Se manifestă prin erupție de papule, papulovezicule eritematoase, cu dispoziție simetrică (gât, laterotoracic) cu evoluție în pusee de 2–3 zile. Leziunile se pot complica prin infecție secundară stafilococică (*S. aureus*), conducând la leziuni de periporită sau de abcese ale glandelor sudoripare.

Tratamentul constă în băi zilnice cu soluții slab antiseptice și aplicații de mixturi cu antibiotice. Se va evita căldura excesivă a ambientului, cât și îmbrăcămintea groasă și strâmtă cu efect ocluziv nedorit.

Afecțiuni ale foliculului pilosebaceu

Forme clinice:

Milium facial (nazal) reprezintă microchisturi formate din sebum și celule cornoase ce apar de la naștere cu o frecvență crescută (50%), în număr variabil și cu dispariție spontană în câteva săptămâni.

Acneea infantilă este datorată hiperplaziei glandelor sebacee și poate debuta la naștere sau în primii doi ani de viață. Fiziopatologic, se incriminează: sensibilitatea glandelor sebacee la influențele hormonale materne, rolul *Malasseziei furfur*, cât și inducerea iatrogenă prin aplicații de topice uleioase sau a medicamentelor administrate mamei în cursul alăptării (litiu, hidantoină, bromuri). Se manifestă la nivelul feței prin papule eritematoase, pustule, noduli, rar comedoane, cu evoluție în general spre regresie spontană în câteva luni, sau se poate prelungi până la vârsta de 5 ani la cei ce vor dezvolta forme severe de acnee.

Tratamentul constă în administrarea orală de eritromicină și aplicații de peroxid de benzoil sau de vitamina A acidă până la dispariția leziunilor.

Patologia cordonului ombilical este reprezentată de: infecții (stafilococice, condidozice), cicatrizare hiperplazică (granulom, tumori, chisturi, hematoame) și întârzierea căderii (ce poate constitui primul semn de tulburare congenitală a adeziunii leucocitare).

Boli ale țesutului subcutanat

Neinfecțioase

1. *Paniculita la frig* este provocată direct de expunerea nou-născutului la temperaturi scăzute. Se manifestă prin noduli roșii indurați la nivelul zonelor expuse, cu apariție în ore sau zile și remisie în circa o săptămână.

2. *Adiponecroza subcutanată a nou-născutului* debutează în primele 6 săptămâni de viață, mai ales la cei născuți la termen sau postmaturi, cu stare generală bună, printr-o erupție de noduli cu diametru variabil, ce pot conflua în placarde, indurați (dificil de mobilizat pe planurile pro-

funde), cu pielea supraiacentă roșie-violacee, dispuși simetric la nivelul feselor, coapselor, pe spate, umeri, brațe, față. Nodulii au ca substrat histopatologic inflamația granulomatoasă și necroza țesutului adipos. Aceștia se remit în câteva luni și uneori se ulcerează sau se impregnează cu calciu, lăsând cicatrice atrofice.

Asocierea în unele cazuri a hipercalcemiei impune măsuri adecvate de supraveghere și tratament.

3. *Agresiunea neonatală la frig* debutează în prima săptămână în special la un dismatur prin hipotermie, eritrocianoză urmată de edem, indurație cu minigodeuri la nivelul extremităților cu extindere centrală.

Histopatologic se constată un panicul adipos redus, cu minime modificări vasculare și edem (căruia i se datorează indurația). Manifestările viscerale pot fi prezente și în afara manifestărilor cutanate, determinând o mortalitate importantă (25%), mai ales prin hemoragie pulmonară.

4. *Scleremul neonatal* reprezintă o manifestare rară, nespecifică, a bolilor grave ce constă în indurație crescută, generalizată a tegumentului care este alb-gălbui, rece (a se vedea „Infecțiile bacteriene neonatale severe“, capitolul 19).

Infecțioase

Paniculitele și celulitele infecțioase neonatale prezintă un caracter net inflamator într-un context infecțios general și rezultă din însămânțarea directă, cel mai frecvent a *S. aureus* și *H. influenzae*, sau prin diseminare embolică în cursul septicemiilor cu *S. aureus*, SGA, SGB, *P. aeruginosa* (ce determină un aspect necrozant – ectima gangrenoasă).

Manifestări eritematoscuamoase

Eritemul neonatal („toxic“, eozinofilic) este o afecțiune frecventă (60%) a nou-născuților la termen cu debut în primele 48 de ore de la naștere prin numeroase macule eritematoase, uneori turgescente sau surmontate de micropustule (10% din cazuri) dispuse ubicuitar (cu excepția palmelor, plantelor). Leziunile au ca substrat infiltratul inflamator preponderent eozinofilic perivascular. Eozinofilia se asociază în 20% din cazuri. Remisia leziunilor este spontană în 1 – 3 zile. Nu necesită tratament.

Psoriazisul de scutec apare la copiii genetic predispuși, ca răspuns izomorfic (Köbner) la eritemul fesier (dermatita de scutec). Erupția constă în plăci eritematoase sau eritematoscuamoase uscate, net delimitate, cu contur neregulat, dispuse perineogenital, fesier, și uneori leziuni asociate la nivelul capului și trunchiului. Diagnosticul diferențial este dificil, cu dermatita de scutec sau dermatita seboreică pe care, de altfel, se grefează frecvent. Dintre acești sugari cu psoriazis de scutec, 20% dezvoltă un psoriazis tipic înainte de vârsta de 15 ani.

Descuamarea lamelară a nou-născuților („collodion baby“) reprezintă o entitate clinică fie cu o evoluție autolimitată (în câteva săptămâni, luni), fie constituie prima manifestare a ichtiozelor (de tipul ichtiozei lamelare sau a eritrodermiei ichtioziforme).

Nou-născutul prezintă un eritem cutanat (proporțional cu severitatea formei clinice) și este acoperit de o peliculă cornoasă translucidă, inelastică, indurată, ce se usucă în câteva ore. Ulterior se fisurează, desprinzându-se în 1–2 zile sub formă de scuame lamelare, largi, cenușii, cu posibilitatea refacerii acestei membrane de mai multe ori. Diagnosticul diferențial trebuie să includă fătul „arlechin“, eritrodermiile neonatale, descuamația dismaturilor. Prognosticul imediat este legat de apariția complicațiilor (dezechilibrul termic și hidroelectrolitic, IRA, infecții pulmonare), rata mortalității fiind importantă. Prognosticul pe termen lung este marcat de dezvoltarea ichtiozei și a tipului acesteia.

Eritrodermii (eritem generalizat):

a) Boala Leiner debutează în prima lună de viață, la nou-născuții alimentați natural, printr-o eritrodermie descuamativă ce asociază scaune diareice, scăderea curbei ponderale și susceptibilitatea crescută la infecții, legată în special de deficiența funcțională familială a C_5.

b) Dintre afecțiunile ce pot prezenta eritem generalizat menționăm: dermatita atopică, psoriazisul, eritrodermia ichtioziformă nonbuloasă, deficiența holocarboxilazsintetazei, candidoza descuamativă lamelară, sindromul Omenn (debutează printr-un rash eritematoscuamos ce evoluează progresiv spre eritrodermizare cu asocierea ulterioară a hepatosplenomegaliei, limfadenopatiei și a infecțiilor recurente), sindromul Netherton (se manifestă de la naștere sau în primele luni de viață prin erupție eritematoscuamoasă generalizată).

Erupții eczematoase

Dermatita de contact (DC)

Pielea nou-născuților și a sugarului prezintă o sensibilitate crescută la agenții iritanți, datorată particularităților cutanate și este favorizată de excesul de umiditate.

Formele particulare ale dermatitei de contact sunt reprezentate de:

a) DC peribucală apare prin contactul prelungit cu saliva sau regurgitațiile alimentare, cu aspect inițial eritematos apoi veziculos, zemuind.

b) DC perianală reprezintă un răspuns iritativ la constituenții materiilor fecale, cu o incidență mai crescută la nou-născuții alimentați artificial. Debutează în prima săptămână după naștere prin eritem perianal pe o arie de 2–4 cm, cu eroziuni superficiale ulterioare. Se poate asocia cu dermatita de scutec sau cu dermatita seboreică. Tratamentul constă în păstrarea unei igiene corecte și în aplicarea unei paste cu apă sau a unei creme cu imidazoli.

c) Dermatita de scutec (DS) reprezintă o erupție inflamatorie (exprimată histopatologic prin spongioză epidermică și infiltrat inflamator moderat dermic) a suprafețelor convexe de contact cu scutecul, determinată multifactorial, cu apariție între 3 și 2 luni.

DS este rezultatul participării, în grade variabile, a următorilor factori: contact prelungit cu apa, urina, materiile fecale, abraziunea tegumentului prin fricțiunea cu scutecul, pH-ul urinar și al materiilor fecale crescut (cu creșterea sintezei de ureaze de către flora bacteriană), concentrația enzimelor lipoproteolitice și a *Candidei albicans* din conținutul materiilor fecale, și iritanții chimici (săpun, detergenți, antiseptice).

DS se prezintă clinic sub forma unui eritem în aria pubiană, abdomenul inferior, aria genitală, fese, cu respectarea în general a pliurilor. În formele mai severe se remarcă un eritem intens, urmat de descuamare lamelară sau de apariția eroziunilor și a microveziculelor ce pot conduce la ulcerații rotunde cu margini crateriforme (dermatita Jaquet).

Proliferarea *C. albicans* este frecventă și conduce la aspectul caracteristic de eritem intens, cu margini nete, ușor elevate, confluent, al întregii arii perineale și a pliurilor profunde, însoțit la periferie de mici pustule satelite.

Evoluția prelungită a DS se însoțește de extinderea eritemului la distanță.

Granulomul gluteal infantil este considerat o complicație a DS, ce constă în apariția de noduli roșii-violacei, purpurici cu diametrul de peste 3 cm, ce persistă săptămâni de zile pentru a regresa spontan, lăsând uneori cicatrice atrofice.

Măsurile de îngrijire a copiilor cu DS sunt reprezentate de: spălarea frecventă a regiunii perineogenitale cu apă călduță și cu soluții slab antiseptice (fenosept, septivon, clorhexidin), uscarea riguroasă și aplicarea de paste cu apă și creme cu anticandidozice (imidazoli, stamicin, natamicin). Corticoizii topici sunt de evitat (din cauza condițiilor de absorbție crescută prin eritem și ocluzie), ca și talcul, produsele grase. Scutecele, atât cele de unică folosință, cât și celelalte, trebuie schimbate frecvent și cât mai rapid (după fiecare emisie de urină și/sau de materii fecale). Scutecele cu mai multe utilizări necesită a fi spălate și clătite atent cu apă din abundență și nu cu substanțe antiseptice. Compușii cuaternari de amoniu sunt considerați cei mai propice pentru dezinfectarea scutecelor.

d) Intertrigo reprezintă o dermatoză inflamatorie a pliurilor, provocată de macerarea și de frecarea suprafețelor cutanate în condiții de: igienă deficitară, obezitate, supraîncălzire și umezeală crescută prin vestimentație neadecvată. Infecția secundară (bacteriană, candidozică) și sudamina apar de regulă.

Îngrijirea leziunilor presupune spălarea frecventă cu apă și emolient miscibil cu apa, uscarea atentă și aplicarea de paste cu substanțe antimicrobiene și anticandidozice. Când exsudația este intensă, se aplică inițial comprese cu soluții slab antiseptice.

Dermatita seboreică (DS)

DS este o dermatoză inflamatorie neexsudativă, autolimitată (în 3–5 săptămâni) cu o frecvență mai crescută la sexul masculin.

Debutează la 3–8 săptămâni de viață prin placarde eritematoase confluente (la nivelul pliurilor de flexie proximale) și mici plăci diseminate pe trunchi, scalp. Scuamele, puțin aderente, sunt galben-maronii la nivelul scalpului și alb-uscate în rest.

Erupția nu este însoțită de o stare generală modificată și nici de prurit (de altfel, neevidențiabil până la vârsta de 6 săptămâni).

Se incriminează rolul etiologic al sebumului (sintetizat în cantitate crescută în prima lună) și al *Pityrosporum ovale* (demonstrat în DS a adultului).

Diagnosticul diferențial al DS include:

– dermatita de scutec extinsă;

– dermatita atopică poate debuta uneori cu aspect de DS (urmărirea evoluției tranșează diagnosticul);

– psoriazis de scutec;

– epidermofitii modificate de aplicații de corticoizi;

– impetigo;

– sifilisul congenital: leziuni maculoase și papuloase, infiltrative, roșii-arămii cu dispoziție perigenitală, periorală, palmoplantară, asociate cu hepatosplenomegalie și cu greutate mică la naștere (prezente în mod constant);

– candidoza neonatală, manifestată din a 2-a săptămână de viață printr-un rash constituit din plăci eritematoase cu descuamare periferică și pustule, asociate cu leziuni de candidoză orală;

– histiocitoza cu celule Langerhans – manifestată uneori prin leziuni papuloerozive în pliurile inghinale, retroauriculare și pielea păroasă a capului;

– boli cu imunodeficiență primară (boala granulomatoasă cronică) și secundară (infecție HIV congenitală) se pot manifesta prin erupții eczematoase electiv la nivelul pliurilor de flexie proximale;

– dermatita intertriginoasă a copiilor cu deficit de absorbție a zincului (acrodermatita enteropatică) sau a acelora cu dietă deficitară în acizi grași esențiali.

Măsurile de îngrijire în DS vizează îmbăierea cel puțin o dată pe zi cu emoliente miscibile cu apă (se evită săpunul), urmată de aplicarea de creme emoliente sau paste cu substanțe anticandidozice.

Dermatita atopică este discutată separat.

Erupții eczematoase rare:

a) Acrodermatita enteropatică (AE) și deficiențele secundare în zinc se manifestă printr-o dermatită eritematocrustoasă, erozivă, uneori buloasă, dispusă periorificial și oral, însoțită deseori de alopecie și paronichie.

b) Deficite imunitare primare asociate cu erupții eczematoase: sindromul Wiskott-Aldrich, Buckley, granulomatoza cronică, deficit în IgA, IgM, hipogammaglobulinemia X-linkată.

Afecțiuni veziculobuloase

De origine infecțioasă

1. Stafilococică

a) Impetigo bulos debutează rapid după a 2-a săptămână de viață, la un nou-născut cu stare generală bună, la nivel periombilical și perineal, prin bule superficiale cu diametrul de 1–3 cm, mărginite de un lizereu eritematos, cu conținut inițial seros ce devine curând purulent. Bulele rămân localizate sau se extind, lăsând suprafețe erozive ce se acoperă de cruste gălbui.

Identificarea bacteriologică la nivelul leziunilor a *stafilococului aureus* (grup fagic II, serotip 77, 55–71) explică caracterul epidemic al afecțiunii, în lipsa unor măsuri adecvate de igienă în îngrijirea nou-născuților.

Boala netratată poate produce complicații grave (pneumonie abcedantă, osteomielită).

Măsurile preventive de tratament sunt reprezentate de:

- igienă (spălarea) atentă a mâinilor în manevrarea nou-născuților, a scutecelor;
- izolarea nou-născuților până la vindecarea completă a leziunilor;
- examenul bacteriologic al anturajului (cu lizotipaj);
- tratamentul purtătorilor sănătoși.

Tratamentul local constă în comprese sau băi cu antiseptice (fenosept, sulfat de cupru) urmate de aplicații de creme cu antibiotice. Tratamentul general constă în antibioterapie antistafilococică.

b) Sindromul de epidermoliză toxică (sindromul de „piele opărită“, SSSS) este determinat de exotoxina exfoliativă (epidermolitică), cu două variante antigenice (A, B), a stafilococului auriu, grup fagic II, serotip 71, aflat la distanță într-un focar infecțios cutanat sau visceral (rar).

Acest sindrom include:

- scarlatina stafilococică (forma minoră a sindromului, boala a 4-a);
- boala Ritter la nou-născuți de circa 15 zile;
- sindromul Lyell stafilococic (sugar, copil mic).

Debutul are loc în contextul unei stări generale febrile, modificate, la 3 zile după o infecție focală, printr-un exantem scarlatiniform la nivelul pliurilor, periorificial, cu eritrodermizare rapidă (în câteva ore până la o zi) și uneori apariția bulelor flaște. Aceste leziuni sunt urmate de clivări ale epidermului (ce devine plisabil) în vaste lambouri declanșate spontan sau la atingeri minime (S. Nicolsky pozitiv), descoperind suprafețe roșii, exsudative.

Exotoxina ajunsă pe cale circulatorie la nivel cutanat produce clivajul stratului granulos prin acțiune la nivel dezmozomal fără necroză epidermică.

Tratamentul se impune de urgență: antibiotice (peniciline penicilinazo-rezistente, cefalosporine), reechilibrare hidroelectrolitică și, local, băi antiseptice și aplicații de creme cu antibiotice. Corticoterapia este contraindicată pe baze clinice și experimentale (a se vedea și „Infecția stafilococică", în capitolul 19).

2. *Virale*

a) Herpes simplex neonatal: debutează la 2–3 săptămâni prin transmiterea în cursul nașterii a HSV_2.

b) Varicela neonatală este produsă de infectarea fătului în ultima săptămână de sarcină.

c) Herpes Zoster: erupția apare de la început sistematizată, dacă infectarea fătului s-a produs între săptămânile 20–33 de sarcină.

3. *Sifilisul congenital precoce* – în 3% din cazuri sunt prezente bule palmoplantare, de la naștere sau în primele zile de viață, cu conținut clar sau serosangvinolent (abundent în treponeme), urmate de eroziuni acoperite cu cruste brun-hematice.

Pemfigusul palmoplantar reprezintă un simptom grav și se însoțește de sifilide maculoase sau papuloase arămii la plici și periorificial, infiltrative, ce se erodează și se fisurează.

Manifestări buloase ereditare

1. *Porfiria eritropoetică congenitală* se manifestă în primele luni de viață prin bule subepidermice urmate de cicatrice pe zonele fotoexpuse.

2. *Epidermoliza buloasă ereditară* cu debut neonatal prin manifestări buloase cutanate și mucoase ce au ca substrat fragilitatea joncțiunii dermoepidermice (modificată structural), la traumatisme fizice minime.

3. *Eritrodermia ichtiosiformă buloasă* (hiperkeratoza epidermolitică) debutează la scurt timp după naștere prin eritrodermie și bule flaște.

4. *Incontinentia pigmenti* – debutează la nou-născuții de sex feminin prin veziculobule în tensiune, dispuse linear pe membre și spate, însoțite de eozinofilie.

Diverse:

Acrodermatita enteropatică, mastocitoza cutanată a sugarului, boli autoimune buloase cu transmitere transplancentară (pemfigus vulgar, herpes gestationes), miliaria cristalină, arsuri chimice sau termice.

Erupții pustuloase

Cu etiologie infecțioasă:

1. *Stafilococ*: miliaria pustuloasă, impetigo;

2. *Herpes simplex neonatal;*

3. *Scabia* se manifestă la nou-născuți (după un interval de circa 15 zile de la naștere) prin numeroase veziculopustule cu dispoziție cvasigeneralizată.

4. *Candidoza neonatală* (cu debut în prima săptămână prin manifestări bucale și, ocazional, pustule palmare) și *congenitală*, ce debutează de la naștere sau în primele ore prin veziculopustule miliare, albe (bogate în neutrofile și filamente miceliene) asociate sau nu cu manifestări pulmonare.

De etiologie diversă:

– acneea infantilă;

– eritemul neonatal;

– pustule cu conținut neutrofilic în *psoriazisul pustulos (rar)* și în *acropustuloza infantilă (AI)*.

AI debutează între 2 și 10 luni prin erupții pustuloase predominant dispuse la extremități, cu evoluție în pusee, pe o perioadă de circa 2 ani.

Leziuni tumorale

Nodulii sau leziunile tumorale necesită examen histopatologic atunci când diagnosticul clinic nu este concludent. Localizarea este orientativă pentru diagnostic în cazul dispunerii leziunilor la nivelul liniei mediane a corpului; astfel, supranazal se dezvoltă frecvent meningocelul, meningoencefalocelul, iar la nivel sacrococcigian teratoamele.

Dintre tumorile beningne reținem: angioamele, mastocitomul, fibroamele, pilomatrixomul, histiocitozele nelangerhansiene (xantogranulomul juvenil, histiocitoza cefalică benignă).

Tumorile maligne sunt reprezentate de: sarcoame (mai frecvent rabdomiosarcomul), melanomul izolat sau pe nev melanocitar pigmentar gigant.

Hamartoame, tulburări de dezvoltare

Nevii epidermici sunt hamartoame dezvoltate din ectodermul embrionar cu apariție în general de la naștere sau în primul an de viață. Dintre aceștia, mai frecvenți sunt: nevul epidermic verucos, nevul epidermic inflamator, nevul comedonian. Nevul sebaceu este prezent la nivelul pielii păroase a capului sub forma unei plăci gălbui, catifelate, alopecice. Excizia chirurgicală este recomandată în timpul copilăriei. Asocierea nevilor epidermici cu defecte de dezvoltare SNC, ochi, schelet constituie „sindromul nevului epidermic".

Nevii dermici sunt reprezentați de nevii elastici, un ansamblu ce caracterizează scleroza tuberoasă (nev colagenic, fibroame subungheale, angiofibroame) ș.a.

Nevii angiomatoși (hemangioame) aparțin, alături de malformațiile vasculare, displaziilor vasculare.

Hemangioamele (H) sunt tumorile benigne (produse prin proliferare endotelială sub acțiunea factorilor angiogenici) cu incidența cea mai crescută la sugar. Apar în prima lună de viață (după un interval liber) cu un aspect pseudoplan și prezintă un profil evolutiv trifazic.

Hemangioamele sunt superficiale (tuberoase), profunde (cavernoase) sau mixte.

H. superficiale se prezintă sub forma unor tumorete rotunde de culoare roz-violacee, roșu-viu, de dimensiuni variabile, cu suprafață neregulată. În 80% din cazuri sunt unice.

H. profund are aspectul unei mase boselate, depresibile, situată sub un epiderm normal ce poate prezenta o tentă albăstruie sau telangiectazii.

Regresia spontană a majorității nevilor angiomatoși implică o atitudine de expectativă cu excepția: angiomatozei miliare (asociată unei atingeri viscerale), a anumitor localizări (periorificial, subglotic) și a complicațiilor (sindrom Kassabach–Merritt, ulcerații, infecții).

Malformațiile vasculare nu prezintă tendință la regresie, nici proliferare endotelială, apar în mare parte de la naștere (sau sunt relevate de un episod traumatic sau hormonal) și prezintă un ritm evolutiv corelat cu tipul hemodinamic.

Dintre malformațiile vasculare, cele de tip capilar reprezentate de angiomul plan sunt cele mai frecvente. Localizările particulare ale angiomului plan sunt la nivelul cefei, intersprâncenos și palpebral (aceste 2 tipuri de angioame plane sunt singurele care regresează în aproximativ 2–3 ani) și la nivelul ramurilor n. trigemen (rol de marker al angiomatozei encefalofaciale).

Limfangioamele sunt hamartoame ale sistemului limfatic, congenitale, neregresive.

Tulburările pigmentației melanice sunt consecința fie a lipsei sau diminuării pigmentului melanic (hipomelanoze), fie a excesului acestuia (hipermelanoze).

a) Hipomelanoze. Dintre hipomelanozele circumscrise fac parte, printre altele, nevul acromic și maculele hipopigmentare din scleroza tuberoasă. Acestea din urmă reprezintă prima manifestare a bolii și sunt prezente la sugar într-o proporție de 90% din cazuri, sub formă de pete multiple, lanceolate sau rotunde, diseminate și evidențiate mai ușor cu ajutorul lămpii Wood.

Dintre dermatozele hipopigmentare ereditare fac parte anomaliile prin absența melanocitelor (piebaldism; sindromul Waardenburg; hipomelanoza Ito) și cele prin anomalii funcționale ale melanocitelor, prezente în număr normal (albinismul oculocutanat).

b) Hipermelanozele se produc fie doar prin exces de melanină, fie prin creșterea numărului de melanocite (hipermelanocitoză).

Din prima categorie fac parte: efelidele (cu apariție mai târzie), petele „cafea cu lapte“ (în general sunt izolate și prezente de la naștere; numărul lor peste 6 constituie un criteriu de diagnostic al NF1), urticaria pigmentară, *incontinentia pigmenti* (în care pigmentarea, spre deosebire de celelalte, este la nivelul dermului).

Dintre hipermelanocitoze fac parte: lentigo (lentigine) și nevii melanocitari.

- Lentiginele constau în arii maron-închis de 2–3 mm, plane sau discret reliefate. Lentiginozele (erupții de lentigine) sunt caracteristice unor sindroame ereditare: lentiginoza periorificială asociată cu polipoză intestinală, lentiginoza centrofacială neurodisrafică etc.
- Nevii melanocitari (nevocelulari) constau în dispunerea melanocitelor în cuiburi sau teci, la nivel joncțional, intradermic, sau în ambele (nev compus). După momentul apariției, nevii nevocelulari sunt congenitali (10–12%) sau dobândiți (90%).

Nevii melanocitari congenitali (NMC) prezenți la nou-născut cu o incidență de 1%, sunt frecvent de dimensiuni mici (sub 1,5 cm) și mai rar de tip intermediar (1,5–20 cm) sau giganți (peste 20 cm). NMC dispuși la nivelul liniei mediane posterioare pot fi asociați melanozei intracraniene sau spinei bifida. NMC au tendința să devină la pubertate hiperpigmentați și piloși.

NMC giganți prezintă un risc crescut de transformare malignă înainte de pubertate (50%), ceea ce impune o atitudine chirurgicală.

Conduita față de NMC mici și intermediari (ce prezintă un risc de transformare malignă după pubertate) constă în excizia acestora după 10–12 ani, vârstă până la care sunt supravegheați și excizați în cazul creșterii rapide sau al altor modificări.

DERMATITA ATOPICĂ

Definiție, frecvență

Boala atopică reprezintă o predispoziție ereditară, evidențiată de variați factori de mediu, ce se manifestă la nivelul căilor respiratorii (astm bronșic, rinită alergică) și/sau cutanat (dermatită atopică).

Dermatita atopică (DA) pare a fi rezultatul a două anomalii asociate: dezechilibrul imunologic în diferențierea limfocitului T activat preponderent spre Th_2 și disfuncționalitatea în permeabilitatea cutanată.

Prevalența DA infantilă a crescut de la 3 la 10%, mai cu seamă în zonele urbane intens populate.

DA debutează până la vârsta de 5 ani în 90% din cazuri (primul an deținând ponderea cea mai importantă, de 60%).

Manifestări clinice

Acestea variază ca aspect și distribuție în funcție de vârstă.

DA la sugar debutează între 2 și 6 luni prin placarde intens eritematoase, edematoase, uneori veziculoase, cu limite incerte și localizare electivă la nivelul zonelor convexe: față (frunte, obraji, bărbie), dar și la nivelul trunchiului și al suprafețelor de extensie ale membrelor. Leziunile se infectează frecvent și sunt însoțite de limfadenopatie.

Pruritul constant conduce la grataj (după vârsta de 2 luni, când se dezvoltă coordonarea motorie necesară) și la iritabilitate crescută.

Peste vârsta de 2 ani: erupția descrisă continuă (debut precoce), sau debutează la nivelul pliurilor de flexie: popliteu, antecubital, articulația mâinii, gât, gleznă, subfesier, retroauricular, cât și la nivelul mâinilor. Pe măsura maturării copilului leziunile devin din ce în ce mai puțin exsudative și au tendință spre lichenificare (îngroșarea epidermului cu cadrilaj accentuat).

Diagnostic

Diagnostic pozitiv

Criteriile majore de diagnostic (după Hanifin) sunt reprezentate de: prurit, morfologia și distribuția leziunilor, evoluția cronică sau recidivantă și istoric familial sau personal de atopie. La acestea se adaugă cel puțin 3 criterii minore, pentru a susține diagnosticul de DA.

Criteriile minore de diagnostic sunt reprezentate de:

a) simptome obiective:
- xeroză/ichtioză (keratoză pilară/accentuarea șanțurilor palmare;
- dermatite nespecifice ale mâinilor și ale picioarelor;
- eczemă mamelonară;
- pitiriazis alb;
- cheilită;
- eczemă cu localizare perifoliculară (sugestivă);
- agravarea leziunilor sub influența factorilor de mediu și a emoțiilor.

b) simptome subiective:
- accentuarea pruritului ca urmare a transpirării;
- intoleranța la lână și la solvenți ai lipidelor.

c) anomalii funcționale:
- dermografism alb; paloare facială; crize de transpirație paroxistice.

d) anomalii imunologice (vezi capitolele 17 și 18):
- nivel seric crescut IgE;
- reacții cutanate de tip I;
- anomalii ale imunității mediate celular;
- tendință la infecții cutanate (în special cu *Staphylococcus aureus* și herpes simplex: *eczema herpeticum*).

e) manifestări oculare sau periorbitale:
- pigmentare periorbitară;
- pliuri ale pleoapei inferioare;
- conjunctivită;
- cataractă subcapsulară anterioară.

Diagnosticul diferențial include:
- alte eczeme endogene/dermatita seboreică;
- dermatite alergice de contact;
- eczeme asociate deficitelor imunitari și bolilor metabolice (fenilcetonurie, enteropatie glutenică etc);
- scabie.

Evoluție

DA evoluează în pusee întrerupte de remisiuni mai mult sau mai puțin complete, cu dispariția manifestărilor la pubertate în circa 80% din cazuri. Prezența factorilor agravanți (debut precoce, leziuni extinse, istoric familial de DA, prezența astmului și a rinitei alergice, sexul feminin) conduce la perenizarea manifestărilor de DA.

Principii de tratament

Fiind o boală cronică, DA necesită o îngrijire cronică și o integrare psiho-socială optimă. Realizarea complianței este esențială, întrucât va conduce la prevenirea și la evitarea factorilor agravanți ai bolii și la orientarea spre ocupațiile cu risc scăzut.

Factorii agravanți sunt reprezentați de:

1. uscăciunea cutanată datorată anomaliilor stratului cornos, care conduce la fisurare și la expunere marcată la alergeni, cu exacerbarea inflamației și a pruritului;

2. iritanți (cu producerea dermitelor de contact): apă fierbinte, săpunuri, detergenți, solvenți, lână, pene, nylon, îmbrăcăminte ocluzivă, alimente acide, medicamente;

3. alergeni:

a) alimentari: laptele de vacă, ouăle, grâul, soia, nucile. Întrucât demonstrarea responsabilității unui alergen alimentar în întreținerea DA este dificilă, se admite ca ancheta alimentară și regimul de excludere să fie rezervate formelor necontrolate prin tratament simptomatic corect sau în cazul în care există un aliment dovedit responsabil de ritmarea puseelor;

b) aeropurtații în DA prezintă o importanță greu de evaluat și necesită coroborarea testelor cutanate cu RAST. Manifestările cutanate apar după 48 de ore de la expunerea la polen sau la praful de casă. Se recomandă (cu rezultate discutabile) îndepărtarea din dormitorul copilului a covoarelor și a draperiilor, învelirea în plastic a saltelelor și a pernelor, cât și evitarea prezenței animalelor în casă. Desensibilizarea la pneumalergeni prezintă o valoare limitată;

c) metalele (nichel etc.) determină frecvent dermatite alergice de contact, de aceea trebuie evitate;

4. transpirația exacerbează manifestările cutanate, de aceea efortul fizic trebuie evitat în timpul puseelor;

5. stresul emoțional;

6. factori climatici: frig, umiditate scăzută, temperaturi înalte.

Obiectivele tratamentului simptomatic vizează:

- combaterea uscăciunii cutanate;
- controlul infecției cutanate (care complică procesul eczematos și acționează ca un factor alergizant);
- reducerea pruritului și a inflamației.

Se recomandă baia zilnică cu apă călduță (36°C) limitată la 10 minute, cu evitarea săpunurilor/șampoanelor de baie și a fricționării tegumentului. Se pot utiliza în cantitate redusă săpunurile nedetergente sau cele lichide antiseptice. Pe pielea nelezată și încă umedă se aplică emoliente (după o testare a tolerabilității) sub formă de loțiuni, creme sau unguente (în funcție de gradul de uscăciune cutanată) cu rol în menținerea supleții barierei cutanate. Preparatele cu lanolină sunt în general de evitat.

La nivelul leziunilor exsudative se aplică comprese umede cu soluții slab antiseptice de 2–4 ori/zi, timp de 15–20 minute, urmate de administrarea de antibiotice local sau sistemic (în funcție de gradul de colonizare cu *S. aureus*).

Corticoizii topici reprezintă terapia principală a DA, asigurând controlul pruritului și al inflamației. Gradul de potență și excipientul se adaptează în permanență evoluției și tipului de leziune în vederea obținerii unui efect terapeutic maxim și a unor efecte secundare minime.

Antihistaminicele anti-H_1 sunt administrate sistemic pentru efectul sedativ și antipruriginos.

Acizii grași esențiali în cure prelungite au drept scop ameliorarea coeziunii corneocitelor și modularea reacției inflamatorii.

Cazurile cu leziuni extinse, rezistente la tratamentul simptomatic, pot beneficia de terapia cu UV sau PUVA (= psoralen asociat cu expunerea la ultraviolete tip A).

DERMATOZELE PARAZITARE

Prurigo strofulus (PS)

PS este o afecțiune ce constă într-o erupție papuloveziculoasă, caracteristică pentru copilul între 2–7 ani și atribuită unei stări de hipersensibilitate bifazică (urmată în final de câștigarea unei stări de toleranță) la diferiți paraziți, în special acarieni, dar și la insecte ce vin în contact tranzitoriu cu tegumentul.

Elementul lezional caracteristic este reprezentat de seropapulă centrată de o microveziculă. Leziunile secundare gratajului sunt crustele, pustulele, eritemul purpuric, nodulii. Leziunile, frecvent grupate și dispuse la nivelul membrelor, al plicilor axilare, inghinale, sunt însoțite de un prurit constant, intens, limitat la leziuni și de o stare generală nemodificată.

Se disting 3 **forme clinice:** urticariană, predominant veziculoasă (variceliformă) și buloasă.

Tratamentul *general* constă în administrarea de antihistaminice anti-H_1 sau corticoterapie pe termen scurt în formele rezistente.

Tratamentul local se face cu loțiuni și paste cu proprietăți sicative, dezinfectante și antiinflamatorii sau fototerapie ca alternativă în formele rebele.

Tratamentul profilactic constă în aplicarea măsurilor de dezinfecție și deparazitare a animalelor de casă.

Scabia (S)

Scabia este o boală ectoparazitară produsă de acarianul *Sarcoptes scabiae*, varietatea *hominis*, cu contagiozitate crescută, ce afectează mai ales copilul de vârstă școlară.

Contaminarea se face prin contact uman direct cu femela acariană adultă a cărei perioadă de supraviețuire în afara gazdei este scurtă, de 1 – 2 zile.

După o incubație în medie de 3 săptămâni (sau 1 – 4 zile, în caz de reinfestare), boala debutează printr-o erupție papuloveziculoasă însoțită de prurit cu caracter generalizat, nocturn și familial.

Erupția este constituită din 2 tipuri de elemente: patognomonice (șanțul acarian) și cele evocatoare ale unei sensibilizări precoce la produsele antigenice ale parazitului cu aspect de „prurigo scabios".

Șanțul acarian se prezintă sub forma unei proeminențe filiforme, sinuoase, de câtiva milimetri lungime, corespunzător traseului femelei acariene prin stratul cornos în activitatea sa de depunere a ouălor.

La una dintre extremitățile tunelului acarian este vizibilă o mică proeminență (eminența acariană), locul de rezidență a femelei. Leziunile specifice prezintă o distribuție electivă la nivelul extremităților (fețele laterale ale degetelor, fața anterioară a articulației mâinii), al tecii penisului, al glandului (șancru scabios).

Leziunile nespecifice (papule, papulovezicule, noduli) însoțesc leziunile specifice, dar prezintă un teritoriu mai extins (periombilical, mamelonar, pliuri axilare, fese) cu posibilitatea generalizării în funcție de reactivitatea individuală.

Forme clinice:

– S. incognito (modificată de aplicațiile de corticoizi topici);

– S. sugarului: erupția este mai extinsă, și la nivelul feței, al pielii capului sau la cel palmoplantar;

– S. nodulară: erupție constituită predominant sau numai din noduli ușor infiltrativi roșu-bruni, ce se disting prin persistența lor de luni de zile.

– S. profuză: erupție cutanată floridă și extinsă, la imunodeprimați.

– S. norvegiană crustoasă (rară): erupție de numeroase placarde eritematocrustoase (sediul unei colonizări prolifice a parazitului) cu tendință la confluare și însoțită de îngroșări unghieale importante.

Netratată sau incorect tratată, scabia conduce la următoarele complicații: eczematizare, piodermizare, glomerulonefrită poststreptococică, sindrom postscabios.

Tratamentul are ca obiective:

- izolarea și tratamentul bolnavilor;
- tratamentul membrilor familiei;
- măsuri de deparatizare a lenjeriei (spălat, călcat, pudre acaricide);
- instructajul părinților în privința: aplicațiilor excesive, a persistenței pruritului (circa 2 săptămâni în urma unui tratament corect și în absența recidivelor) și a necesității aplicării substanței scabicide pe toată suprafața corpului, cu excepția feței.

Tratamentul etiologic, scabicid, se realizează cu următoarele preparate:

- sulful precipitat 3–5% la copiii sub 2 ani sau 8% (preparat tipizat – sulf coloidal), câte o aplicație/zi, 2–3 seri consecutive urmată de baie la 8–12 ore de la fiecare aplicare;
- benzoat de benzil 10% (ascabiol), una sau două aplicații, precedate și urmate la 24 de ore de baie. La sugar, aplicațiile se limitează ca număr (una) și durată (6–12 ore);
- lindan 0,1–0,2% este foarte eficient într-o singură aplicație de 4 ore la sugari și 6 ore la copil, dar este limitat de efectele sale potențial neurotoxice (prin aplicare excesivă, ingestie accidentală, absorbție crescută);
- piretrine (spregal) – se administrează prin pulverizare și necesită un contact cu tegumentul de 12 ore;
- malathion 0,5% în bază apoasă, necesită un contact cu tegumentul de 24 de ore și repetarea la câteva zile;
- crotamiton (Eurax) 10% în cremă, soluție sau pulbere, îmbină acțiunea scabicidă cu buna toleranță, efectul antipruriginos și bacteriostatic (inhibarea creșterii strepto-stafilococilor).

La copiii mici este suficientă o singură aplicație seara, urmată de baie la 6–12 ore.

Cu o valoare similară tratamentului scabicid este tratamentul simptomatic antipruriginos și al complicațiilor.

Nodulii scabioși beneficiază de crioterapie și corticoizi topici cu potență crescută în aplicații ocluzive (Elocom).

Pediculoze

Păduchii, ectoparaziți obligatorii, aparțin artropodelor, clasa insecta.

Omul este parazitat de două specii: *Pediculus hominis* (cu două variante: *P. capitis* și *P. corporis*) și *Pthirus pubis*.

Pediculoza capului (PC)

PC este frecventă la copil (mai ales la sexul feminin) și este produsă de un parazit lung de 3–4 mm, lat de 1 mm, cu o medie de viață a femelelor de 40 de zile. Din ouăle aderente (depuse la diferite înălțimi ale firului de păr), cuprinse într-o teacă de chitină (lindeni), de culoare cenușie, ies nimfele după 8 zile (oul devenind albicios). Nimfele au nevoie de 8 zile pentru maturare.

Contaminarea se realizează prin contact direct, în condițiile unei igiene deficitare și a aglomerării.

Simptomatologia este evocatoare prin pruritul intens localizat occipital, retroauricular cu extinderea ulterioară la nivelul gâtului, al toracelui superior („în pelerină").

Leziunile papuloveziculoase la locul înțepăturii parazitului sunt rapid decapate prin grataj, conducând inerent la suprainfecția leziunilor, manifestată prin apariția crustelor melicerice, de aglutinarea firelor de păr în smocuri și prin adenopatie satelită.

Măsurile de depistare și de tratare a anturajului sunt absolut necesare.

Tratamentul local are ca primă etapă spălarea energică cu apă și săpun (tunsul părului este indicat, dar nu obligatoriu) urmată de aplicarea substanțelor paraziticide, reprezentate de:

– xilol, pomadă (1 pic./gram excipient) ce se îndepărtează prin spălare după 24–48 de ore de contact;

– HCH (lindan, aphtiria, elentol) în unguent sau pudră (pentru formele necomplicate) într-o singură aplicație de 24–48 de ore sub bonetă. Se piaptănă apoi cu un pieptene des și se spală. Se repetă la 8 zile. Pentru detașarea lindenilor se utilizează loțiuni de acid acetic 5–10%, biclorură Hg 1%;

– Eurax 10% loțiune: după spălarea și uscarea părului se masează ușor pe toată suprafața scalpului, se lasă în contact 24 de ore. Din a 2-a până în a 7-a zi părul se spală zilnic, pieptănându-se cât este ud cu un pieptene des. În a 8-a zi, după un examen riguros, se poate repeta, la nevoie, aplicația loțiunii.

– malathion 0,5% în alcool (prioderm), pediculicid și ovocid, este absorbit de keratina firului de păr în 6 ore, având astfel și un rol protector (prevenind reinfecția pentru un interval de 6 săptămâni). Se aplică pentru 12 ore și se repetă la 10 zile.

– piretrine (permethrin – cremă) deține o bună acțiune pediculicidă și ovocidă;

– terapia orală cu cotrimoxazol a fost menționată ca eficientă în eradicarea pediculozei (efect datorat distrucției bacteriilor simbiotice sintetizatoare de vit. B_{10} esențială păduchilor).

Loțiunile sunt preferabile șampoanelor, întrucât cele din urmă prezintă concentrații scăzute de insecticid, dezvoltând în timp apariția rezistenței.

Acidul formic (în cremă) permite îndepărtarea resturilor aderente de ouă.

Pediculoza corpului se manifestă printr-o erupție constituită din papulovezicule, papule urticariene (datorate sensibilizării la antigenele din saliva parazitului) dispusă electiv la nivelul gâtului, al regiunii interscapulare, lombare și însoțită de prurit intens.

Contaminarea se realizează direct cu persoanele parazitate sau prin intermediul hainelor (habitatul parazitului).

Măsurile de deparazitare se adresează în primul rând hainelor ce trebuie fierte, călcate la temperaturi înalte sau pudrate câteva zile cu HCH sau DDT 3–5%.

Tratamentul local se face cu aplicații de lindan 5%, Eurax 10%, malathion 0,5% (pediculicid în 5 minute), piretrine gel 0,3%.

Ftiriaza pubiană este o boală transmisă prin contact fizic strâns (sexual cel mai frecvent), dar și prin lenjerie, păr, baie. Ftiriaza pubiană este rară la copil. La copilul mic paraziții colonizează pielea capului, sprâncenele și genele (blefarită ciliară), determinând prurit intens.

Îndepărtarea paraziților și a lindenilor se realizează cu:

- oxid galben de Hg 2–3%, 2 aplicații/zi;
- fluoresceină 20%, instilații pe marginea liberă a pleoapelor;
- fizostigmină 0,25%, soluție sau unguent oftalmic;
- malathion 0,5%, soluție apoasă.

În general, orice unguent aplicat la nivelul pleoapelor, de două ori/zi, timp de 8 zile, se interferează cu funcția respiratorie a păduchilor.

MICOZELE CUTANATE SUPERFICIALE

Micozele cutanate superficiale sunt preponderent determinate de dermatofiți și de levuri.

În general, aspectul clinic și examenele de laborator sunt facile și permit un diagnostic de certitudine. Investigațiile de laborator folosite pentru diagnostic sunt: examenul direct la microscop al materialului recoltat (scuame, fire de păr, depozite cornoase subunghiale) cu evidențierea sporilor și a filamentelor miceliene, și însămânțarea pe medii de cultură ce permite precizarea speciei fungice. Utilizarea lămpii Wood care evidențiază fluorescența produsă de anumiți fungi este o metodă de examinare rapidă a colectivităților de copii.

Prezența cutanată a agenților fungici (mai ales în formele inflamatorii) determină un răspuns alergic evidențiat prin IDR pozitivă la extract micotic și prin leziuni cutanate la distanță (micide) ce nu conțin agentul micotic din focarul primitiv.

Dermatofițiile (D)

D sunt determinate de specii patogene de dermatofiți (ce aparțin genurilor: *Trichophyton, Microsporum, Epidermophyton*) a căror gazdă pot fi omul, animalele și mai rar solul. Contagiozitatea în colectivitățile de copii este mai mare pentru dermatofiții antropofili (prin contaminare directă și indirectă) decât pentru cei zoofili ce necesită contactul cu animalul parazitat.

D prezintă următoarele *forme clinice*:

– D pielii păroase a capului (pilomicoze, *Tinea capitis*);

– D pielii glabre (*Tinea corporis, Tinea manum, Tinea pedis, Tinea cruris*);

– D unghiilor (onicomicoze).

Pilomicozele sunt reprezentate de microsporiile și tricofițiile uscate (cele mai frecvente) și de formele inflamatorii, supurate (Kerion celsi) – mai rare.

a) Microsporia pielii capului deține o incidență maximă între 8 și 10 ani și este de 4–5 ori mai frecventă la sexul masculin. Agentul micotic principal este reprezentat de *M. canis* (zoofil) ce determină epidemii focale, dar și de *M. audouini* (antropofil) cu izbucniri epidemice.

Aspectul clinic caracteristic: la nivelul pielii păroase a capului prezența de plăci mari, puțin numeroase, rotunde, bine delimitate, acoperite de scuame discrete cenușii, străbătute de fire de păr rupte la același nivel de 2–5 mm de la emergență (aspect de „miriște cosită"). Examenul cu lampa Wood evidențiază o fluorescență verde, strălucitoare, și este extrem de util pentru depistarea formelor clinic inaparente.

Netratată, boala evoluează spre vindecare spontană la pubertate, fără alopecie.

b) Tricofiția pielii capului este determinată mai ales de fungi antropofili, ceea ce explică contagiozitatea crescută. *Se manifestă* prin numeroase plăci mici, scuamoase, uneori confluente. Plăcile sunt străbătute de peri normali intercalați cu peri scurți (1–2 mm), cenușii, neregulați sau rupți de la emergență. În scuame sunt prezenți peri decolorați, răsuciți.

Evoluția formelor netratate este cronică, cu vindecare în general la pubertate, dar și cu posibilitatea persistenței în timp a manifestărilor.

c) Pilomicozele supurate, determinate în special de dermatofiți zoofili, prezintă o răspândire în special în mediul rural. *Clinic*, se prezintă sub forma unui placard inflamator (rareori mai multe), perfect rotund, reliefat, cu suprafața eritematoasă, alopecică, străbătută de orificii și pustule foliculare. Adenopatiile satelite dureroase și micidele se asociază frecvent. Evoluția leziunilor netratate este spre vindecare cu alopecie cicatricială.

Tratament. Pilomicozele necesită un tratament general cu antimicotice (griseofulvină, ketoconazol) pe o durată de timp suficientă pentru vindecare. Local, se recurge la smulgerea perilor parazitați, aplicații de comprese umede (în formele inflamatorii) sau badijonări frecvente cu alcool iodat 1%, soluții antiseptice, urmate de creme sau loțiuni antimicotice (imidozali, natamicina, triazoli).

Profilaxia pilomicozelor implică depistarea și tratarea surselor parazitare, izolarea și tratamentul copiilor bolnavi, ca și fierberea sau formolizarea căciulilor.

Dermatofițiile pielii glabre

a) Tinea corporis (herpes circinat) este determinată de dermatofiți atât antropofili, cât și geozoofili. Se manifestă prin unul sau mai multe placarde rotunde, eritematoscuamoase, net delimitate printr-o margine inflamatorie activă (uneori veziculoasă), ce se extinde centrifug. Confluența mai multor leziuni învecinate conduce la placarde policiclice.

b) Tinea cruris este frecventă la tinerii ce se contaminează cu dermatofiți antropofili fie direct prin contact sexual, fie prin intermediul lejeriei sau, mai frecvent, prin autoinoculare de la o micoză a picioarelor.

Leziunile debutează pe fața internă a coapselor prin plăci eritematoscuamoase ce se întâlnesc la nivelul organelor genitale, al pliului interfesier într-un placard policiclic marcat de o bordură reliefată inflamatorie exsudativă („eczemă marginată"). *Diagnosticul diferențial* include: eritrasma, psoriazisul inversat, pemfigusul cronic benign Hailey-Hailey.

c) Tinea pedis („picior de atlet") debutează la pubertate și este determinată în 60% din cazuri de *Tr. rubrum*. *Factorii favorizanți:* hiperhidroza plantară accentuată de ciorapi sintetici, încălțăminte de cauciuc, contact prelungit cu agenții infectanți (bazine de înot, podele, covoare).

Leziunile sunt localizate unilateral, la nivelul bolții plantare și/sau în spațiile interdigitale (III, IV) și se prezintă sub formă veziculoasă (zemuindă, cu macerare și fisurare a stratului cornos, ce se desprinde sub formă de guleraș) sau sub formă hiperkeratozică, descuamativă.

Dermatofițiile pielii glabre beneficiază de tratament local intensiv cu antimicotice (clotrimazol, nizoral, exoderil, travogen) și uneori în formele extinse inghinale, plantare, se recurge la tratament general cu antimicotice.

Onicomicozele dermatofitice se produc prin inocularea sau autoinocularea dermatofițiilor dintr-un focar preexistent. Debutează la marginea liberă a unghiei printr-o pată albă ce se extinde progresiv. Marginea liberă a unghiei este îngroșată și devine proeminentă printr-un depozit subunghеal cenușiu, detașabil, ce conduce prin eliminarea sa la formarea de cavități, cu dezlipirea și ruperea unghiei. Lama unghеală își modifică culoarea, își pierde luciul, rezistența și poate fi distrusă cvasicomplet. Reacția inflamatorie periunghеală, este absentă, spre deosebire de onicomicoza candidozică secundară unui perionixis inflamator al repliului unghеal cu debut la emergență și părțile laterale ale unghiei.

Tratamentul general și local este intensiv și de durată.

Dermatoze determinate de levuri

Pitiriazisul verzicolor, afecțiune frecventă la tineri, este determinat de *Pityrosporum orbiculare*, levură saprofită, lipofilă a pielii. Incidența crescută nu este datorată contagiozității, redusă de altfel, ci este legată de intervenția *factorilor favorizanți* reprezentați de hipersecreția sudorală, umiditatea crescută, căldura excesivă, corticoterapia prelungită, hipercorticism endogen, boli cronice debilitante.

Erupția cu dispoziție la nivelul trunchiului și al rădăcinii membrelor (la copilul mic distribuită și la nivelul feței, al pielii capului) este constituită din mici macule perifoliculare, variat colorate (de la galben la brun sau albe – forma acromiantă) ce confluează în plăci și placarde cu contururi policiclice. Suprafața leziunilor este acoperită de scuame furfuracee evidențiabile la grataj (semnul talajului). Erupția este asimptomatică și are o evoluție cronică, mai ales pe timpul sezonului cald.

Examinarea cu lampa Wood este edificatoare, întrucât permite detectarea parazitului și în zonele indemne clinic, prin fluorescența caracteristică galben-verzuie.

Eficacitatea *tratamentului* în pitiriazisul verzicolor se bazează pe:

– aplicarea pe o suprafață largă a antifungicelor (gât, trunchi, membre);

– repetarea periodică a tratamentului (mai ales în sezonul cald);

– fierberea lenjeriei de corp și de pat.

Verificarea eficacității tratamentului sau a recidivelor se realizează prin expunerea la lampa Wood.

Tratamentul predominant local apelează la aplicații bicotidiene de derivați de imidazol, sulfură de seleniu sub formă de loțiuni, geluri, creme sau șampoane, pe o durată de 10 – 14 zile. Repigmentarea în formă acromiantă necesită expunerea la UV (ultraviolete).

Candidozele cutaneomucoase sunt determinate de levuri din genul *Candida*, predominând specia *C. albicans*, endosaprofită a tubului digestiv. Transformarea *C. albicans* din saprofit în agent patogen este datorată perturbării florei microbiene prin administrarea anumitor medicamente (antibiotice, corticoizi, imunodepresoare), cât și prezenței condițiilor favorizante de dezvoltare (nou-născut, sindrom de malabsorbție, malnutriție, sindroame de imunodeficiență, leucemii, diabet zaharat).

Examenele de laborator uzuale includ examenul direct, pe lamă sau frotiuri colorate Gram, izolarea și identificarea pe mediile de cultură a coloniilor de *C. albicans*, ce se dezvoltă în 1 – 3 zile și al căror număr este un indicator de patogenitate.

1. Candidozele mucoasei bucale:

a) Stomatita candidozică (muguet), frecventă la nou-născut, este determinată de *C. albicans* provenită dintr-o sursă de infecție (mai ales mucoasa vaginală a mamei) și favorizată de: lipsa secreției salivare (până la 2 luni), tulburări digestive, alimentație artificială. *Manifestările* debutează după prima săptămână de viață printr-un eritem difuz al mucoasei bucale, ce devine lucioasă, uscată și dureroasă. După câteva zile apar mici depozite albicioase, cremoase, bine conturate, dispuse ubicuitar, care după detașare descoperă o mucoasă roșie, erodată. Tendința la confluare, în special la nivelul limbii, conduce la formarea unei pseudomembrane albicioase (întinsă omogen).

Formele extinse, rezistente la tratament, pot constitui un marker la infecției HIV.

b) **Cheilita angulară** (perleș zăbăluță), izolată sau în contextul unei candidoze bucale, *se manifestă* printr-un eritem limitat, acoperit de false membrane, urmat de erodarea și fisurarea plicii comisurale bucale. Leziunea unilaterală sau simetrică, este însoțită de disconfort. Perleșul candidozic se diferențiază (prin aspect și izolarea *C. albicans*) de perleșul streptococic și de cel din sifilisul secundar.

c) **Cheilita candidozică** se manifestă prin eritem, edem, descuamație și uneori prin eroziuni însoțite de senzație de arsură, mai ales la nivelul buzei inferioare, ca urmare a umezirii prelungite a acesteia.

2. Candidozele mucoasei genitale, perineale:

a) **Vulvovaginita candidozică**, cu o incidență mai scăzută la fetițe, apare primitiv sau secundar altor manifestări candidozice, în condiții de: igienă deficitară, tulburări de ciclu menstrual, scădere a pH-ului vaginal, diabet zaharat, tratament cu antibiotice. Mucoasa vulvovaginală este intens eritematoasă, presărată de veziculopustule care, o dată rupte, formează mici eroziuni acoperite de depozite albe, cremoase. Leziunile se extind la nivelul pliurilor inghinale, al perineului, prin placarde eritematoase net delimitate printr-un coleret albicios și prin mici pustule satelite.

Intensitatea pruritului și a durerii antrenează un disconfort important. În 20% din cazuri este prezentă disuria, polakiuria, ca urmare a complicării cu o uretrită.

b) **Candidoza perianală** este izolată sau asociată interesării genitale.

3. Candidozele cutanate:

Izolarea *C. albicans* de la nivelul tegumentului are semnificație patologică (nu participă la formarea florei cutanate).

a) **Intertrigo inghinocrural** este frecvent la sugarii hiperponderali, în condiții de umiditate crescută, fricțiune a suprafețelor de contact ale pliului sau de tratament neadecvat (antiseptice iritante, corticoizi topici, excipiente grase). *Clinic* se prezintă sub formă de placarde intens eritematoase acoperite de depozite albicioase, cu contur geografic și margini nete (realizate de un guleraș epidermic decolat), însoțite de leziuni satelite. Intensitatea și durata de acțiune a factorilor favorizanți conduce la aspectul veziculos, zemuind, al leziunilor, cu extinderea și la alte pliuri și cu apariția complicațiilor (miliarie, suprainfecție, eczematizare, eritrodermizare).

b) Candidoza de scutec situată la nivelul pubisului, feselor și la nivel genital, evoluează izolat sau grefată pe o dermatită iritativă de scutec în condițiile favorizante comune.

c) Candidoze cutanate generalizate (eritrodermiile candidozice):

– La nou-născut, candidoza congenitală, consecutivă infectării intrauterine, debutează la naștere prin mici vezicule și pustule situate pe o bază eritematoasă la nivelul feței și toracelui superior, cu generalizare în câteva zile. Afectarea pulmonară este prezentă în peste 10% din cazuri.

– La sugar, în special la cel distrofic, tratat cu antibiotice în cure prelungite, este descrisă o formă uscată, eritematoscuamoasă și o formă inflamatorie, eritematoveziculopustuloasă a candidozei cutanate generalizate. Afecțiunea debutează între 1 și 5 luni printr-un intertrigo inghinocrural, în contextul unei stări generale, satisfăcătoare. Cele 2 forme clinice se pot intrica și sunt asociate constant cu afectarea fanerelor (alopecie, onixis). *Prognosticul* este în general favorabil.

4. Candidoza cutaneomucoasă cronică (CCMC) este o infecție cronică cu *C. albicans* a pielii, mucoaselor și unghiilor (paronichie), refractară la tratamentul topic convențional, în contextul unui deficit imunitar.

Sindromul de CCMC este în prezent separat de infecțiile cronice cu *Candida*, asociate altor infecții în cadrul bolilor de imunodeficiență. Acest sindrom debutează la copilul mic, cu o expresivitate variabilă a manifestărilor grupate în mai multe forme: autosomal dominantă, autosomal recesivă, „granulomatoasă“, asociată cu poliendrocrinopatii.

Tratamentul candidozelor cutaneomucoase. Obiectivul pricipal al tratamentului îl reprezintă identificarea și corectarea condițiilor favorizante ale dezvoltării patogene a *C. albicans*.

Cu excepția formelor extinse, sistemice, cronice, tratamentul local este suficient.

În candidoza orală se recurge la badijonări frecvente cu suspensie de nistatin (100.000 UI/g de glicerină boraxată, în preparate extemporanee), pimafucin, miconazol, pe o perioadă de 10–14 zile și alcalinizarea mediului bucal (cu soluție bicarbonat Na 4%) după mese/supturi.

Măsurile de îngrijire în intertrigo vizează o igienă riguroasă, îndepărtarea condițiilor ocluzive (haine groase, din fibre sintetice), reinfecțiile de la nivel intestinal (administrarea PO de stamicin, 1–2 tablete/zi), cât și depistarea copatogenilor bacterieni. Anticandidozicele (stamicin, natamicină, imidazoli) se aplică sub formă de paste sau soluții în formele inflamatorii, exsudative, și ulterior sub formă de creme, pe o durată minimă de 14 zile.

Tratamentul în vulvovaginite implică o igienă atentă a zonei, aplicații de soluții alcalinizante (bicarbonat Na 4–5%) și slab antiseptice (nitrat de argint 0,5%), urmate de soluții, creme sau ovule cu stamicin, pimafucin, imidazoli (miconazol, econazol, clotrimazol) sau de triazoli în doză orală unică (fluconazol, itraconazol). Interesarea zonei cutanate perigenitale necesită aplicații de creme cu anticandidozice.

PATOLOGIA GLANDELOR SEBACEE: ACNEEA VULGARĂ

Acneea vulgară (AV), boală inflamatorie cronică a unității pilosebacee, se remarcă prin frecvența crescută la adolescență (80%), prin polimorfismul clinic și prin impactul psihologic important.

Manifestările clinice cu debut de la 8–9 ani, au intensitatea și incidența maximă între 14 și 17 ani la fete (când 40% sunt afectate), iar la sexul masculin între 16 și 19 ani (când 35% sunt afectați), pentru ca ulterior să evolueze lent spre vindecare în jurul vârstei de 20 ani (cu excepția evoluției nefavorabile, de 1,5% pentru sexul masculin și de 0,4 pentru sexul feminin).

Leziunile interesează electiv zonele bogate în glande sebacee: fața (frunte, nas, bărbie, obraji) și toracele superior (presternal, interscapular). Manifestările cutanate sunt polimorfe și constau în comedoane, microchisturi (rezultat al retenției sebacee), papule, papulopustule, noduli, abcese (datorate inflamației din jurul foliculilor retenționali) și cicatrice (a căror importanță este corelată cu intensitatea inflamației și cu susceptibilitatea individuală la cicatrizare).

Fizioetiologie

Factorii majori implicați în fiziopatologia AV (cu excepția factorilor genetici posibil predispozanți) sunt: a) creșterea producției de sebum; b) keratinizarea infrainfundibulară și c) inflamația perifoliculară. În dinamica dezvoltării leziunilor *primum movens* îl deține obstrucția sebumului prin hiperkeratoza foliculară cu formarea consecutivă a microcomedoanelor (leziunea patognomonică).

a) Glandele sebacee, glande holocrine, sunt dependente funcțional de androgenii de origine corticosuprarenală sau gonadică. La pacienții acneici se constată o hiperutilizare periferică (la nivelul foliculului sebaceu) a androgenilor (cu nivel seric normal) printr-un metabolism local crescut, ce conduce la formarea dihidrotestosteronului, stimulul hormonal selectiv al sintezei de sebum.

b) Creșterea activității mitotice a celulelor din porțiunea profundă a peretelui folicular (hiperkeratoza de proliferare) determină retenția materialului keratozic, a sebumului, cu formarea comedoanelor deschise (puncte negre) ce se elimină spontan în circa 30 de zile, și a comedoanelor închise (microchisturi, puncte albe) ce predomină sub epiderm, fără să dilate orificiul folicular.

c) La nivelul infrainfundibulului foliculului pilosebaceu este prezentă o floră difteroidă anaerobă, constituită în principal din *Propionbacterium acnes* (PA), care intervine în hidroliza trigliceridelor din sebum, cu formarea acizilor grași liberi. Mediul favorabil creat de excesul de sebum și de creșterea anaerobiozei prin keratinizarea infrainfundibulară, determină intensificarea activității florei (numărul de PA este crescut, dar nu se corelează cu severitatea acneei) cu creșterea producției de acizi grași liberi, iritanți pentru peretele infundibular destins.

Alte efecte ale PA constau în capacitatea de activare a complementului pe cale alternă, în secreția de hialuronidoză, de proteaze, ca și în capacitatea de factor chemotactic pentru neutrofile. Inflamația este datorată reacției de corp străin prin ruperea în derm a foliculului sebaceu retențional, bogat în acizi grași liberi și factori chemotactici ce determină atracția polinuclearelor neutrofile, cu eliberarea enzimelor lizozomale și coparticiparea astfel la liza peretelui folicular. Aceste evenimente se traduc clinic prin papule și papulopustule ce caracterizează acneea inflamatorie. Exacerbarea procesului retențional și a inflamației conduc la apariția nodulilor, abceselor, chisturi profunde (acneea nodulochistică).

Factorii precipitanți cu rol în declanșarea sau accentuarea manifestărilor de AV sunt:

– hiperhidroza: în 15% din cazuri se constată o agravare a leziunilor prin expunerea la căldură sau umiditate crescute;

– accentuarea premenstruală a leziunilor apare în 70% din cazuri și este corelată cu modificările în hidratarea epiteliului foliculului pilosebaceu;

– radiațiile ultraviolete cresc comedogenitatea sebumului, intervin în hiperkeratoza de suprafață și infrafoliculară, ceea ce explică efectul tardiv nefast;

– dieta restrictivă practicată pentru anumite alimente (considerată în prezent lipsită de valoare);

– factorii psihici intervin în declanșarea AV și influențează evoluția acesteia. Anxietatea, instabilitatea emoțională, reactivitatea crescută la stres, au efect în creșterea seboreii prin stimularea axului hipotalamohipofizocorticosuprarenal. Disconfortul psihic resimțit de adolescenți față de leziunile situate pe față are consecințe în apariția tulburărilor de comportament (ostilitate, agresivitate, depresie, afectarea contactelor sociale).

Disproporția între simptomatologia clinică, moderată, și pesimismul marcat al pacientului poate fi relevantă pentru dezvoltarea unei depresii la o personalitate nevrotică sau psihotică.

Forme clinice de acnee

Acneea „excoriată a tinerelor fete" este rezultatul acțiunii mecanice insistente a pacientei asupra leziunilor inițiale de acnee (minime în general), cu determinarea apariției de leziuni inflamatorii profunde acoperite de cruste sangvinolente și urmate de cicatrice deprimate.

Acneea „endocrină" este termenul rezervat acneii dezvoltate în prezența tulburărilor endocrine de tipul boală Cushing, din sindromul adrenogenital și din sindromul de ovar polichistic (cea mai frecventă cauză). Efectuarea dozajelor hormonale la un pacient cu AV este indicată în cazul formelor severe și/sau rezistente, și indispensabilă la tinerele cu semne de hiperandrogenie (hirsutism, topografia „masculină" cu atingerea importantă a toracelui, tulburări de ciclu menstrual) asociate manifestărilor cutanate de AV.

Formele severe de acnee:

a) Acneea nodulochistică este mai frecventă la sexul masculin și constă în leziuni predominant profunde: chisturi epidermoide foliculare, noduli cu evoluție spre abcedare și formare de cicatrice indurate, deprimate sau retractile. Această formă poate fi asociată la sexul masculin cu cariotip XYY și la sexul feminin cu semne de virilism pilar.

b) Acneea conglobata reprezintă cea mai severă formă de acnee, cu persistență și la vârsta adultă. Nodulii și chisturile fuzionează pentru a forma placarde multiple, străbătute de fistule și ulcere hemoragice, cu formarea de cicatrice cheloidiene sau deprimate cu bride. Leziunile localizate la nivelul feței și al toracelui se extind pe brațe, pe regiunea fesieră și se pot asocia cu manifestări de hidrosadenită axilară, perineofesieră, sebocistomatoză, supurație cronică a pielii păroase a capului.

c) Acneea fulminans (acnee conglobată acută și ulceroasă) este o formă rară, indusă imunologic de către antigenele PA, la care se dezvoltă o reacție extensivă imediată și întârziată evidențiată prin teste cutanate. Apare predominant la tineri, cu dezvoltarea unor leziuni inflamatorii extensive mai ales pe trunchi, asociate cu febră, hiperleucocitoză marcată, poliartropatii, stare generală alterată. Această formă de acnee poate surveni sincron cu o boală Crohn.

d) Pioderma faciale constă în explozia de elemente pustuloase, nodulochistice, cu evoluție spre abcedare și formare de cicatrice la pacienții care aveau forme medii de acnee, cu apariție în general după o perioadă de stres.

Acneea suprainfectată cu bacili Gram-negativi reprezintă o complicație a tratamentului pe termen lung cu antibiotice și constă în agravarea leziunilor de acnee sub tratament antibiotic (benefic până la un moment dat).

Acneea iatrogenă, produsă/indusă de medicamente: corticoizi pe cale generală și locală (acneea steroidiană, cu aspect al leziunilor mai monomorf), androgeni (testosteron, stanozol), gonadotrofine, antiepileptice (fenitoin, mai puțin anticonvulsivantele moderne), tuberculostatice (izoniazidă, rifampicină), halogeni ș.a.

Acneea exogenă se prezintă sub formă de erupții acneiforme declanșate fie de produse cosmetice comedogene (acneea cosmetică), fie de uleiuri minerale, gudroane, hidrocarburi aromatice halogenate (acneea profesională).

Tratament

Tratamentul actual al AV dispune de o medicație capabilă să rezolve marea majoritate a cazurilor.

Recunoașterea și reabilitarea traumatismului emoțional resimțit de pacient condiționează tratamentul, care trebuie bazat pe o relație de încredere între medic și pacient și pe o bună colaborare între medic și părinți.

Obiectivele principale ale tratamentului sunt reprezentate de: instruirea pacientului și de realizarea unui tratament antiacneic individualizat, eficient.

Explicarea în termeni simpli a fiziopatologiei acneei va permite:

– acceptarea duratei tratamentului (hiperutilizarea periferică androgenică se poate menține ani de zile);

– renunțarea la „stoarcerea“ microchisturilor (ineficientă prin poziționarea lor subepidermică, cu inevitabila deversare în derm și accentuarea procesului inflamator) și a papulopustulelor (cu formarea de cicatrice). Pustulele fiind rezultatul inflamației și nu al infecției (acneea nu este o boală infecțioasă), nu este necesară prelevarea bacteriologică sau vaccinoterapie.

Tratamentul, atât cel local, cât și cel general, necesită săptămâni pentru instalarea efectului și cure de întreținere pentru menținerea acestuia. Tratamentul antiacneic recurge la un produs sau la asocierea de mijloace terapeutice în vederea scăderii seboreii, a suprimării retenției sebacee produse prin hiperkeratoza foliculară (comedogeneza) și pentru limitarea reacției inflamatorii.

Tratamentul local antiacneic trebuie să fie susținut de o igienă și de cosmetice corespunzătoare, care să nu favorizeze o seboree reacțională sau comedogeneza, cum se întâmplă cu:

– degresările intempestive și intensive cu săpunuri detergente, soluții alcoolice etc;

– utilizarea fondurilor de ten, a cosmeticelor grase/ocluzive;

– dezinfectanții halogenați;

– topice cu sulf, rezorcină, corticoizi;

– expunerea la UV.

Tratamentul cosmetic, asociat, are rol în toleranța și eficacitatea tratamentului medicamentos; astfel, pielea seboreică, acneică, necesită o spălare blândă cu soluții de tip cetaphil, physiogel sau cu un lapte, urmată de aplicația unei creme hidratante, utile pentru protecția pielii după spălare și pentru limitarea efectelor iritative ale tratamentelor locale.

Tratamentul antiacneic este adaptat formei clinice:

– acneea comedoniană (I): tretinoin – topic;

– acneea papuloasă (II): peroxid de benzoil – topic;

– acneea papulopustuloasă și chistică (II, III): tretinoin, peroxid de benzoil, antibiotice topic;

– acneea papulochistică persistentă (III, IV) – adăugare antibiotic sistemic;

– acneea nodulochistică conglobată – isotretinoin PO.

Cele mai utilizate topice antiacneice sunt: vitamina A acidă (tretinoin), peroxidul de benzoil, acidul azelaic (skinoren) și antibioticele.

Vitamina A acidă (tretinoin, acid retinoic) sub formă de cremă, gel, soluție alcoolică în concentrație de 0,025% și 0,05%, prezintă după o perioadă de tatonare și de instruire a pacientului asupra efectelor iritative inerente, o acțiune intensă pe comedoame și microchiste, cu obținerea în circa 3 luni a unor rezultate remarcabile pe acest tip de leziuni.

Peroxidul de benzoil în loțiune sau gel, concentrații de 5 și 10%, este keratolitic (comedonolitic), ca și vitamina A acidă, dar prezintă și acțiune antibacteriană, ceea ce permite lărgirea spectrului de acțiune și pe leziunile papulopustuloase.

Acidul azelaic (skinoren), sub formă de cremă 20%, intervine în normalizarea keratinizării infrainfundibulare, reduce hipercolonizarea microbiană și inflamația, fiind indicat în acneea comedonană, inflamatorie moderată și, asociat cu antibiotice sau izotretinoin, în formele severe. Buna tolerabilitate, lipsa reacțiilor fotodinamice, acțiunea hipopigmentantă asigură skinorenului o complianță crescută.

Antibioticele utilizate topic sunt reprezentate de: eritromicină 4%, clindamicină 1%; în vehicule adecvate și în aplicații uni-/bicotidiene, cu efect de inhibare a PA și deci, a formării de papulopustule. Asocierea cu tretinoinul sau peroxidul de benzoil are ca efect amplificarea eficacității.

Tratamentul general dispune de: antibiotice, preparate hormonale și izotretinoin.

Antibioticele orale sunt rezervate formelor cu componentă inflamatorie importantă, datorită efectelor bacteriostatice și de inhibare enzimatică a lipazelor PA, pe care le posedă în special tetraciclinele și eritromicina. Terapia orală cu antibiotice se realizează pe o durată de 5–6 luni într-o doză de atac de 500–1000 mg/zi, de tetraciclină sau eritromicină și de 100 mg/zi pentru doxiciclină sau minociclin (tetracicline de generația a 2-a) cu scăderea progresivă până la o doză minimă eficace și asociată cu tratament local.

Zincul, administrat în doză de 30 mg/zi (rubozinc), are acțiune în acneea inflamatorie prin inhibiția activării polinuclearelor, cu ameliorare netă în 1–2 luni de tratament. Constituie (la cei cu răspuns bun la tratament) o alternativă a antibioterapiei orale.

Tratamentul hormonal este destinat formelor rezistente și/sau asociate cu manifestări de hiperandrogenie la sexul feminin, datorită acțiunii de inhibare a stimulării androgenice asupra glandelor sebacee. Antiandrogenicele cele mai utilizate sunt reprezentate de Diane 35 (o combinație de 35 µg etinilestradiol și 2 mg cyproteron acetat), și de cyproteronul acetat (androcur), cel mai activ antiandrogenic, administrat în doze de 50–100 mg/zi, în asociere cu etinilestradiol. Ameliorarea clinică apare după 2–3 luni de tratament și este maximă după circa 6 luni. Nu se asociază cu tetraciclina.

Alte antiandrogenice (care, spre deosebire de cele menționate, nu prezintă efect contraceptiv) sunt dexametazon 0,25–0,5 mg/zi (ce inhibă secreția androgenică a corticosuprarenalei) și spironolactona, 100–200 mg/zi, în general bine tolerate.

Isotretinoinul (roaccutane), utilizat din 1980, a revoluționat tratamentul formelor grave. Efectul esențial îl constituie sebosupresia (cea mai puternică, actualmente) printr-un mecanism nonhormonal, la care se adaugă normalizarea hiperkeratozei foliculare (cu reducerea indirectă a colonizării bacteriene), cât și acțiunea antiinflamatorie și imunomodulatoare. Tratamentul este de durată și necesită o supraveghere atentă.

În concluzie, aprofundarea fiziopatologiei AV, buna manevrare a vastei game de produse terapeutice eficiente, individualizată particularităților clinice, permit un prognostic favorabil al acestei afecțiuni subminante pentru adolescent.

Bibliografie:

1. Dupuy P. – *Pathophysiologie de la dermatite atopique*, în *Nouv. Dermatol.*, 14, 243–245, 1995.

2. Hanifin J.M. – *Atopic Dermatitis: New Therapeutic Considerations*, în: *J. Am. Acad. Dermatol.*, 24, 1097–1101, 1991.

3. Hurwitz S. – *Disorders of the Sebaceous Glands*, în: *Clinical Pediatric Dermatology*, ed. a 2-a, W.B. Saunders Co., 1993.

4. Jordan W.E., Lawson K.D. et al. – *Diaper Dermatitis: Frequency and Severity among a General Infant Population*, în: *Pediatr. Dermatol.*, 3, 198–207, 1986.

5. Krowchuk D.P., Stancin T. et al. – *The Psychological Effects of Acne on Adolescents*, în: *Pediatr. Dermatol.*, 8, 332–338, 1991.

6. Odds F.C. – *Candida and Candidosis*, Bailliere Tindall, 1988.

7. Osburn K., Schosser R.H., Everett M.A. – *Congenital Pigmented and Vascular Lesions in Newborn Infants*, în: *J. Am. Acad. Dermatol.*, 16, 788–792, 1987.

8. Rook A., Wilkinson D., Ebling F.J.G. – *Textbook of Dermatology*, ed. a 5-a, Blackwell Scientific Publications, 1992.

9. Saurat J.H., Laugier P., Grosshans E., Lachapelle J.M. – *Dermatologie et vénéréologie*, Masson, 1990.

10. Taplin D., Heinking T.L., Chen J.A. et al. – *Comparision of Crotamiton 10% Cream (Eurax) and Permetrhrin 5% Cream (Elimite) for the Treatment of Scabies in Children*, în: *Ped. Dermatol.*, 7, 67–73, 1990.

31

OFTALMOLOGIE

Dr. Anca Ciubotaru

PARTICULARITĂȚI ANATOMO-FIZIOLOGICE ALE OCHIULUI LA SUGAR

Din punct de vedere anatomic, la nou-născut există o disproporție conținut-conținător, globul ocular fiind voluminos în raport cu orbitele mici. Corneea atinge 3/4 din diametrul de la adult, deci ochiul, aflat aproape de completa sa dezvoltare, într-o cavitate mică, este expus traumatismelor. Caracterul de vulnerabilitate este mărit și prin orientarea laterală a orbitelor.

Planșeul orbitar este orizontal și nu oblic ca la adult, iar celulele etmoidale sunt rudimentare.

Poziția ochilor, în stare de veghe este poziția primară, iar în timpul somnului, ochii se deplasează în sus și în afară. La mobilizarea pasivă a ochilor, aceștia rămân în poziția primară, fixând parcă un obiect aflat în față, acestea fiind „mișcările de păpușă" care dispar după 2–3 săptămâni, lăsând loc sinergiei oculocefalice normale. Mișcările globilor sunt ample și pot rămâne asimetrice în primele 3 săptămâni.

La nou-născut pupilele sunt miotice, iar reflexul fotomotor există de la naștere la copilul născut la termen.

La prematur reflexul fotomotor este absent sau foarte lent și se pot observa adesea resturi de membrană pupilară.

Culoarea ochilor la nou-născut este albastru deschis din cauza conținutului mic în pigment al stromei iriene, ea definitivându-se în luna a treia.

La examenul fundului de ochi (FO) pupila rămâne palidă în tot cursul primului an, reflexul foveolar lipsește până la 4 luni, iar macula are aspect de „sare și piper". Tensiunea arterei centrale a retinei (TACR) este foarte scăzută, cea mai mică presiune pe globul ocular producând tulburări în circulația arterială.

Funcția vizuală se modifică în sensul perfecționării ei astfel:

În primul trimestru se dezvoltă reflexul de fixație, motilitatea oculară și sinergia oculocefalică.

Reflexul opticopalpebral de apărare la apropierea bruscă a unui obiect se dezvoltă începând cu luna a 2-a, iar în luna a 3-a apare coordonarea praxică mână-ochi (copilul întinde mâna spre obiectul prezentat). La această vârstă începe să diferențieze culorile, iar în ceea ce privește acuitatea vizuală, copilul distinge o persoană sau o sursă luminoasă aflată la câțiva metri. Pupila, miotică în general, prezintă variații frecvente de diametru.

În trimestrul al 2-lea se dezvoltă reflexul de prehensiune, sinergia mână-gură. Copilul poate urmări un obiect, întinde mâinile spre el și îl apucă. Se perfecționează sinergia oculocefalică. Acuitatea vizuală în acest moment este 1/30–1/10, iar regiunea maculară este din punct de vedere anatomic normal dezvoltată. Mișcările conjugate ale globilor devin sigure, încât orice deviație a globilor, intermitentă sau permanentă, are caracter patologic.

În trimestrul al 3-lea se perfecționează atenția și concentrarea vizuală, precum și vederea binoculară. Acuitatea vizuală este 1/10–2/10.

În jurul vârstei de 1 an, se dezvoltă vederea stereoscopică (în spațiu), este perioada când copilul începe să meargă.

Acuitatea crește la 3/10–4/10.

Acomodația se dezvoltă la sfârșitul primului an și se stabilește sinergia acomodație-convergență.

În următorii ani acuitatea se îmbunătățește progresiv, simțul cromatic se perfecționează, ca și gradele vederii binoculare.

Astfel, vederea capătă un rol esențial în orientarea și activitatea psihosenzorială a copilului.

REFRACȚIA OCULARĂ ȘI TULBURĂRILE EI

Ochiul poate fi comparat cu un aparat de fotografiat. Deviațiile pe care mediile transparente și refringente ale ochiului le imprimă razelor luminoase care le traversează, când imaginea obiectelor înconjurătoare se formează pe retină, constituie refracția oculară.

În ochiul în stare de repaus acomodativ, razele luminoase paralele venite de la infinit (practic de la 5 m), după ce au fost reflectate de dioptrul ocular, se întâlnesc într-un focar pe retină (ochi emetrop), înaintea retinei (ochi miop) sau înapoia ei (ochi hipermetrop).

Hipermetropia

În ochiul hipermetrop, imaginea formată înapoia retinei poate fi adusă pe retină numai printr-un efort acomodativ, deoarece puterea de refracție a ochiului este insuficientă. Din această cauză, hipermetropul nu vede bine nici la distanță, nici aproape. Pentru a-și putea corecta tulburarea de vedere, el utilizează în permanență o parte din amplitudinea acomodativă, suferind de astenopie acomodativă. La vederea de aproape apare congestia conjunctivei, senzație de disconfort și chiar dispariția pentru moment a literelor, cefalee frontală.

Prin lipsa sinergiei dintre acomodație și convergență poate apărea un strabism convergent.

Hipermetropia este cel mai frecvent viciu de refracție. Este frecventă la copii în primii ani de viață, când ochiul nu este complet dezvoltat. Unii copii pot rămâne hipermetropi, alții devin în timp emetropi sau chiar miopi.

După gradul său, hipermetropia este mică (până la 3 dioptrii–D), mijlocie (3–6 D) și mare (peste 6 D).

După cauza care o produce, ea poate fi:

- hipermetropie axială (ax anteroposterior mai scurt);
- hipermetropie de indice;
- hipermetropie de curbură (corneea plană).

Corectarea se face cu lentile convexe, prescriindu-se lentila cea mai puternică cu care bolnavul vede bine. Este important ca această corecție să fie făcută în primii ani de viață, pentru a evita apariția tulburărilor echilibrului oculomotor, deci strabismul și consecințele sale.

Miopia

Se caracterizează printr-un exces de refracție al dioptrului ocular, din care cauză razele venite de la infinit se intersectează într-un punct situat înaintea retinei.

Miopia este mai puțin frecventă decât hipermetropia și apare foarte rar de la naștere. Ea se poate instala la diferite vârste din perioada copilăriei și a adolescenței și poate avea caracter progresiv. Spre deosebire de hipermetropie, miopia se poate însoți de alterări ale membranelor oculare. Ea poate fi:

- axială (creșterea diametrului anteroposterior al globului);
- de indice (creșterea indicelui de refracție a mediilor);
- de curbură (mărirea curburii suprafețelor refringente).

În raport cu lungimea axului anteroposterior se întâlnesc diferite grade de miopie:

- miopie mică, până la 3 D;
- miopie medie, între 3 și 6 D;

- miopie mare, peste 6 D;
- miopie forte, peste 8 D.

După modul de evoluție se disting:

- miopia benignă, apare la vârsta școlarizării, cu evoluție lent progresivă până la vârsta de 18–20 de ani. Nu se însoțește de complicații oculare;
- miopia malignă, ereditară este prezentă de cele mai multe ori de la naștere sau de la vârste foarte mici. Este evolutivă, ajungând la 20–30 D. Obiectiv, la examenul FO apar leziuni de choroidoză miopică.

Subiectiv, se manifestă prin astenopie musculară ce constă în slăbirea convergenței și apariția unui strabism divergent (pacientul trebuind să apropie mult obiectele pentru a le vedea mai bine) și a unei miodezopsii (senzație de muște zburătoare).

Complicațiile miopiei sunt dezlipirea de retină, cataracta patologică, glaucomul etc.

Prognosticul miopiei este variat, depinzând de ritmul creșterii dioptriei, de starea de sănătate a copilului, de eforturile fizice și vizuale din activitatea cotidiană.

Miopia se corectează cu lentile concave purtate permanent. La copil și la adultul tânăr se prescrie corecția totală, fiind aceeași pentru distanță și pentru aproape. De obicei se prescrie lentila cea mai slabă care dă o vedere bună.

Miopia este principala indicație pentru purtarea lentilelor de contact. În special în miopiile mari, ochelarii sunt inferiori din punctul de vedere al performanțelor vizuale. La copii ele pot fi prescrise începând cu 8–10 ani.

Pe lângă tratamentul optic este de menționat un tratament general, igienodietetic și medicamentos (vasodilatatoare, vitamine).

Copiilor miopi li se va impune o poziție corectă în băncile școlare, cu o iluminare corespunzătoare și se prescrie pe cât posibil limitarea eforturilor fizice.

Astigmatismul

Este o ametropie de curbură, în care razele paralele venite de la infinit traversează mediile oculare și nu se întâlnesc într-un focar unic, deoarece ochiul nu are în toate meridianele aceeași refracție.

Astigmatismul poate fi:

- neregulat
- regulat:
  - simplu;
  - compus;
  - mixt.

Ca simptomatologie, un astigmat nu vede bine nici la distanță, nici aproape. El vede deformat și de multe ori, în fața optotipului, are o atitudine vicioasă a capului. Pacientul se plânge de cefalee, congestie oculară, dureri oculare la efortul de fixare aproape sau la distanță.

Efortul de compensare al acestei ametropii poate provoca și întreține o blefarită, conjunctivită, migrenă.

Astigmatismul nu este progresiv, variațiile sale pe parcursul vieții fiind neglijabile.

Corecția astigmatismului se face cu lentile cilindrice. Necorectat, poate fi cauza unor atitudini vicioase ale capului și ale coloanei vertebrale.

TULBURĂRILE MOTILITĂȚII OCULARE

Deviațiile globului ocular sunt cunoscute sub numele de strabism. Acesta se prezintă în două forme:

- paralitic;
- neparalitic.

În strabismul paralitic, deviația globului este consecința pierderii funcției unuia sau a mai multor mușchi. Leziunea poate fi situată la nivelul mușchiului, a nervului oculomotor sau la nivel central.

Simptomele subiective sunt: diplopia (vedere dublă), falsa proiecție (falsa localizare a poziției obiectelor în spațiu) și tulburări reflexe (amețeli, grețuri, nesiguranță în mers).

Pacientul are o poziție vicioasă a capului și a gâtului.

Strabismul neparalitic sau concomitent se caracterizează prin lipsa paralelismului axelor oculare în poziția de repaus a ochiului. Ochiul deviat se numește strabic, iar celălalt fixator. Pacientul are tulburări de vedere binoculară. Devierea ochilor poate fi trecătoare (strabism intermitent) sau poate deveni permanentă (strabism constant). Debutul poate fi brusc sau se poate instala progresiv. Strabismul poate fi unilateral, când deviază constant același ochi (risc de ambliopie) și alternant, când funcția de fixator revine alternativ unuia dintre ochi (acuitatea vizuală este bună la ambii ochi).

După direcția deviației, strabismul concomitent poate fi:

- strabism convergent;
- strabism divergent;
- strabism sursumvergent (un ochi deviat în sus);
- strabism deorsumvergent (un ochi deviat în jos).

Strabismul convergent (deviația spre interior) este forma cea mai frecventă. În acest caz, copilul folosește acomodația atât la vederea de aproape, cât și la distanță. Apare în special la hipermetropi.

Strabismul divergent (deviația în afară a globului) apare mai rar, mai tardiv (după 6–8 ani) la copiii miopi sau la ochii cu leziuni organice care duc la o scădere severă a acuității vizuale.

Deviațiile pe verticală ale globului ocular se întâlnesc foarte rar în formă pură, fiind de obicei asociate cu o deviație orizontală.

În etiologia strabismului, factorul ereditar are un rol important alături de:

- factori anatomici;
- factori de inervație;
- cauze optice și senzoriale.

Tratamentul strabismului trebuie să înceapă cât mai precoce posibil, practic atunci când apare. Cu cât tratamentul este aplicat mai precoce cu atât există șanse mai mari de vindecare.

Tratamentul strabismului urmărește concomitent restabilirea vederii binoculare.

Se impun:

– corectarea optică a viciilor de refracție la o vârstă cât mai mică, iar ochelarii să fie purtați permanent;

– prevenirea ambliopiei sau tratamentul ei prin exerciții ortoptice și prin ocluzie directă sau indirectă, după caz.

Când există și anizometropie (diferența de refracție mai mare de 2 D între ochi), este posibilă corectarea la maximum a acestei diferențe, copilul suportând diferențe de 5–6 D.

Dacă anizometropiile sunt foarte mari, ele constituie o indicație pentru lentile de contact.

Unele cazuri necesită corecție chirurgicală.

Strabismul latent (heteroforia)

În unele cazuri există o tulburare latentă a echilibrului oculomotor care este menținut numai din cauza unui efort corector de fuziune.

Se disting mai multe forme de heteroforie:

– esoforia – tendința de deviere înăuntru, întâlnită la tinerii cu hipermetropie necorectată;

– exoforia – tendința ochiului de a devia în afară, întâlnită de obicei la miopi;

– hiperforia – tendința de deviere în sus;

– hipoforia – tendința de deviere în jos;

– cicloforia – tendința de rotație a unui ochi în jurul axului anteroposterior (apare în astigmatisme cu axe oblice necorectate).

Heteroforia se manifestă prin cefalee difuză (mai des frontală) prin diplopie pasageră, prin amețeli, senzație de arsură oculară, lăcrimare, congestia conjuctivei, poziții vicioase ale capului. Aceste simptome apar sau se accentuează în perioada de convalescență a unor boli.

Tratamentul este optic și ortoptic.

GLAUCOMUL CONGENITAL

Aspectul cunoscut la copil este cel de buftalmie sau hidroftalmie, un ochi ajuns uneori la dimensiuni monstruoase, din cauza destinderii sub influența tensiunii oculare (TO).

Glaucomul congenital este o afecțiune gravă, ducând la orbire. În cele mai multe cazuri, glaucomul congenital are evoluție asimetrică. Sunt mai frecvent afectați băieții.

Afecțiunea este ereditară, cu mod de transmitere autosomal recesiv, putând fi asociată și cu alte malformații.

Debutul poate fi brutal, cu dureri oculare, fotofobie, edem cornean, congestie conjunctivală, blefarospasm sau insidios, printr-o opacifiere a corneii în treimea inferioară pe un ochi mărit în volum.

Evoluția este torpidă, adesea cu lăcrimare, fotofobie, dând un aspect strălucitor ochilor care cresc progresiv în volum.

Se citează și forme tardive cu debut la copilul mare (glaucom juvenil), unde distensia este redusă sau absentă, iar TO foarte mare.

Prognosticul rămâne în general rezervat, deoarece tratamentul medicamentos este fără rezultat, iar tratamentul chirurgical dă ameliorări temporare.

Deci, orice exoftalmie uni- sau bilaterală, orice ochi lăcrimos, dureros, cu fotofobie la copil trebuie suspectat și de glaucom congenital.

OBSTRUCȚIA CONGENITALĂ A CANALULUI LACRIMAL

Imperforația canalului lacrimal este o anomalie congenitală a cărei manifestare este dacriocistita cronică la copil.

Alte anomalii posibile sunt: absența punctului lacrimal, fistula sacului lacrimal, punct lacrimal ectopic etc.

Lacrimile, produse de glanda lacrimală situată în unghiul supero-extern al orbitei, sunt excretate prin 8 – 12 canale excretorii ce se deschid în treimea externă a fundului de sac conjunctival superior. Punctele lacrimale superior și inferior, aflate pe tuberculul lacrimal, preiau lacrimile și le drenează prin canaliculele lacrimale în sacul lacrimal, iar de aici prin canalul lacrimonazal în meatul inferior. Deschiderea canalului lacrimonazal în meat se face la naștere sau la câteva zile după naștere. Când ea nu este completă, orificiul nazal al canalului lacriomonazal este obstruat cu o membrană mucoasă subțire. În acest caz, acumularea lacrimilor și a secreției conjunctivale îmbracă tabloul dacriocistitei cronice. Presiunea pe sacul lacrimal produce refluxul mucopurulent în afară.

Aproximativ 6% din nou-născuți au imperforație congenitală de canal lacrimal. Ei prezintă la câteva zile după naștere lăcrimare abundentă la unul dintre ochi, cu prelingerea lacrimilor pe obraz sau acumulare de secreție mucopurulentă în unghiul intern al ochiului. Simptomele amintite pot debuta sau se pot agrava după o infecție a căilor aeriene superioare.

Dacriocistita cronică se poate complica cu inflamații acute ale sacului lacrimal, cu infecții de vecinătate ale pielii, cu mucocelul sacului lacrimal.

Tratamentul constă în antibioterapie locală și generală și masaj al zonei sacului lacrimal. Părinții vor fi instruiți să facă masajul sacului lacrimal cu vârful degetelor, pentru a crește presiunea hidrostatică în canal și pentru a rupe astfel membrana care obstureazá orificiul. Alteori este necesar cateterismul căilor lacrimale cu o sondă fină. În cazurile severe se recurge la dacriocistorinostomie, la plasarea unui tub de silicon în canal etc.

OCHIUL ROȘU

Ochiul roșu reprezintă una dintre cauzele frecvente de prezentare a pacientului la consultație. El este expresia clinică a unei multitudini de afecțiuni ale pleoapei sau ale globului.

Cauzele ochiului roșu acut pot fi: hemoragie subconjunctivală, corp străin conjunctival sau cornean, arsură corneo-conjunctivală chimică, fotoelectrică sau termică, glaucomul acut, traumatismul.

Ochiul roșu cu debut insidios poate avea drept cauze afecțiuni ale pleoapei (chalazion, blefarită, dacriocistită, dacrioadenită), ale conjunctivei (conjunctivita bacteriană virală, cu *Chlamydia*, alergică), ale corneii (cheratite), ale sclerei (sclerita, episclerita) ale uveei (ulveita), ale conținutului orbitar (celulită, miozită).

În tabelul 31.1 este prezentat diagnosticul diferențial al ochiului roșu.

Tabelul 31.1 – **Diagnosticul diferențial al ochiului roșu**

Criteriu Diagnostic Entitatea	**Debut**	**Durere**	**Congestie**	**Acuitate vizuală**	**Pupilă**	**Transparența mediilor**	**Secreție**	**TO**	**Manifestări sistemice**
Conjunctivita acută	acut	disconfort	superf. în fundul de sac	păstrată	normală	normală	abundentă	normală	fără
Iridociclita acută	acut	prezent	profundă	diminuată	miotică deformată	opacitate pupilară	abs.	normală sau hipotonie	cefalee
Glaucomul acut	acut	vie	profundă	mult diminuată	midriatrică deformată	opacități corneene	abs.	hipertonie	cefalee vărsături
Keratita	acut	vie	perikeratică profundă	diminuată	miotică	opacități corneene	abs.	normală	fără
Episclerita	acut	prezent	prezent	păstrată	normală	normală	abs.	normală	fără

MODIFICĂRILE PATOLOGICE ALE PUPILEI

Pupila reprezintă un diafragm mobil al irisului. La iluminare, în mod normal, pupila este neagră sau prezintă un reflex roșiatic („red reflex"). Existența reflexului alb pupilar (leucorie) are semnificație patologică. Diagnosticul diferențial al leucoriei este prezentat în tabelul 31.2.

Dinamica pupilară se află sub dependența a doi mușchi antagoniști, sfincterul pupilar și dilatatorul irian, inervați de sistemul neurovegetativ, primul de cel parasimpatic și al doilea de cel simpatic.

Aceste două sisteme antagoniste urmează legea inervației reciproce a lui Sherington, adică excitația unuia inhibă acțiunea celuilalt. În stare normală domină acțiunea de iridoconstricție a parasimpaticului, simpaticul având rolul de a menține tonusul mușchiului dilatator și de inhibare centrală a centrului constrictor pupilar.

Tabelul 31. 2 – ***Diagnosticul diferențial al leucoriei (reflexul alb pupilar)***

Retinoblastom	vârsta: 1–3 ani, în general unilateral
Fibroplazia retrolentală	bilateral, la prematur
Persistența vitrosului primitiv	unilateral, copil născut la termen, microftalmie
Displazia encefalooftalmică	bilateral, copil născut la termen, simptome cerebrale asociate
Hemoragie intraoculară organizată	posttraumatică, discrazie sangvină
Sept retinian (pliu falciform)	congenital
Dezlipire de retină congenitală	foarte rar
Retinopatie congenitală Coats	unilateral, sex masculin
Angiomatoza congenitală von Hippel Lindau	nelegată de sex, inegală ca manifestări

Acest joc pupilar permanent se găsește sub dependența excitațiilor luminoase, a scoarței cerebrale, a echilibrului neurovegetativ, a modificărilor enzimoumorale determinate de factori externi sau interni și a factorilor vizuali senzitivi și psihosenzoriali.

Toți acești factori au răspunsul lor diferit în fiziopatologia pupilei, uneori cu semnificații foarte precise pentru neuropatologie.

Schema căilor pupilare, sugerând întinderea teritoriului de distribuire a leziunilor care pot determina modificări pupilare, mai arată că semnele pupilare nu pot fi interpretate izolat, ci în contextul clinic local, general și neuropatologic.

Oricare ar fi cauza, patologia pupilei se traduce prin modificări statice și modificări dinamice. Cercetarea acestor modificări în scop clinic se face mai întâi prin inspecție la lumina zilei și apoi în camera obscură, prin luminaj lateral. Lumina trebuie să fie difuză și identică pentru ambii ochi, iar bolnavul trebuie să privească departe pentru relaxarea acomodației. Pentru examenul reacției directe la lumină, acesta se face monocular. Pentru precizarea unor reacții fine (de exemplu, reacția Wernicke) se folosesc fascicule reduse de lumină pătrunse prin fantă stenopeică sau examenul la biomicroscop.

În unele cazuri, necesitatea unui studiu mai amănunțit al pupilei patologice impune folosirea metodelor de pupilometrie, prin care se realizează măsurarea pupilei în stare statică și dinamică, sau pupilografie, prin care se înregistrează curbe precise ale mișcărilor pupilare.

Pentru examenul pupilei se mai recurge la teste medicamentoase, spre a se preciza deformările statice și leziunile sistemului neurovegetativ.

Astfel, examinarea pupilei prin midriaza provocată se face prin instilații de atropină 1%, homatropină 1%, scopolamină 1–4%, tropicamidă (mydrum); acestea favorizează aprecierea mai exactă a neregularităților de contur și a modificărilor de culoare a câmpului pupilar.

În caz de anizocorie latentă sau slab aparentă se recurge la colirele parasimpaticolitice, care o pun mai bine în evidență; de asemenea, în caz de leziuni care provoacă excitația parasimpaticului, colirele atropinice produc midriază mare, și midriază mai mică în caz de inhibiție simpatică. Cocaina produce dilatarea medie în pupila normală și midriază mare în pupila palotogică, prin excitația simpaticului și în caz de inhibiție a parasimpaticului.

În sindromul Claude Bernard-Horner, cocaina dilată în cazul leziunilor neuronului I, iar adrenalina provoacă midriaza paradoxală în leziunile neuronului III. În sindromul Adie (pupilotonie), pupila răspunde mai repede la colirurile modificatoare ale pupilei decât în mod normal. În sindromul Argyll-Robertson, pupila se dilată insuficient prin colire atropinice.

Considerând diametrul absolut, pupila are o mărime mijlocie de aproximativ 3 mm; mioza mai mică de 2 mm și midriaza mai mare de 4 mm sunt considerate patologice. La tineri, pupilele sunt mai dilatate, câmpul pupilar apare negru, iar la vârstnici tendința este spre mioză, și câmpul pupilar capătă un reflex cenușiu din cauza sclerozei cristaliniene.

O parte dintre modificările statice ale pupilei pot fi de cauză oculară și nu au semnificație pentru neuropatologie. Astfel sunt de menționat neregularitățile conturului pupilar cu deformarea pupilei în urma aderențelor rămase după inflamații iriene; mai importantă în eventualitatea confuziei cu iridoplegiile din unele afecțiuni nervoase (sifilis) este pupila dilatată și ovalară ca rezultat al atrofiei stromei iriene, ca și tulburările consecutive locale ale motilității iriene prin glaucom sau traumatisme oculare. Alteori, modificările statice au drept cauză un colobom irian congenital, lipsa de substanță a parenchimului irian, cu sediul obișnuit în partea inferioară.

În mod normal, diametrul pupilar este egal la ambii ochi, iar diferența de mărime poartă numele de anizocorie.

Anizocoria poate avea cauze oculare și cauze extraoculare; acestea din urmă se datoresc alterării la distanță a căilor nervoase iridodilatatoare sau iridoconstrictoare.

Anizocoria de cauză oculară poate fi:

1. Anizocorie fiziologică, de obicei mică, fără tulburări dinamice.

2. Anizocorie prin alterarea locală a parenchimului și a aparatului muscular al ochiului (irite, iridociclite, glaucom, iridoplegie traumatică).

3. Anizocorie prin alterarea unilaterală a aparatului senzorial al ochiului: retină, nerv optic (retinite, chorioretinite, hemoragii retiniene, dezlipire de retină, nevrită optică, atrofie optică) prin întreruperea căilor de conducere a fibrelor pupilare centripete.

4. Anizocoria de cauză nervoasă:

a) prin alterarea fibrelor nervoase iridoconstrictoare (toate cauzele care duc la paralizia nervului motor ocular comun și care se manifestă prin midriază și, mai rar, excitația acestui nerv care determină mioza prin spasm iridociliar);

b) prin alterarea fibrelor nervoase iridodilatatoare (excitația sau paralizia simpaticului, sindromul Claude Bernard-Horner, respectiv sindromul Pourfour-Dupetit).

În afară de semnificația neuropatologică a anizocoriei, care este întărită de asocierea ei la unele tulburări dinamice, trebuie semnalată și anizocoria prezentă în unele afecțiuni medicale fără semne de atingere a centrilor nervoși sau a fibrelor pupilare simpatice sau parasimpatice. Dintre aceste afecțiuni vom menționa: angina flegmonoasă, unele boli dentare, boli ale sinusurilor feței, otita medie acută, tulburări labirintice, sindromul ganglionului sfenopalatin. De asemenea, a mai fost constatată prezența anizocoriei în bolile mediastinului, în afecțiunile pleuropulmonare, în unele boli abdominale, ca splenomegalia, apendicita, boli ale ansei sigmoidului sau rectului. În toate aceste eventualități determinantă este participarea simpaticului, fie directă, fie indirectă pe cale periarterială.

În numeroase cazuri, anizocoria rămâne greu de interpretat, etiologia ei neputând fi precizată.

TRAUMATISMELE OCULARE

Numărul mare al traumatismelor craniofaciale în condițiile vieții moderne include și leziunile oculare. Totuși, acestea nu sunt foarte frecvente datorită posibilităților de apărare, care sunt asigurate de: pereții osoși ai cavității orbitare și elasticitatea conținutului orbitar.

Posibilitățile de apărare ale ochiului sunt depășite când agentul traumatic este de mărime inferioară celei a diametrului orbitar și când survine din sectorul extern, când șocul este foarte violent, iar ochiul este lovit de un corp străin cu o viteză mare.

Contuziile oculare interesează pleoapele și globul. La nivelul pleoapelor se produc escoriații, sufuziuni sangvine, sau hematoame mari care împiedică mobilitatea pleoapei, precum și plăgi zdrobite sau tăiate, mai ales atunci când țesuturile au fost prinse între agentul traumatizant și marginea orbitară dură.

La nivelul conjunctivei pot să apară de asemeni sufuziuni sangvine, ele nu influențează vederea și nu necesită tratament.

Sufuziunile apărute imediat după contuzie trebuie deosebite de sufuziunile palpebroconjunctivale „în ochelari“ care apar la 24–48 de ore, după un traumatism cranian și care pot fi semnul unei fracturi de bază de craniu. Concomitent cu leziunile palpebrale apar constant și leziuni ale diferitelor părți anatomice ale globului. Când toate formațiunile polului anterior suferă leziuni traumatice, se realizează tabloul sindromului traumatic Frenkel. Leziunile pot fi însă și izolate.

Corneea poate suferi o infiltrație edematoasă cu cute ale membranei Descemet, o adevărată keratită profundă traumatică localizată în special în zona centrală a corneii. Se instalează la câteva ore după traumatism și durează 1–3 săptămâni. Aplicațiile de căldură, instilațiile de dionină și cortizon reduc durata sa.

În funcție de gradul traumatismului, în camera anterioară poate apărea o cantitate variabilă de sânge (hiphema).

Irisul poate suferi leziuni diferite, mai frecvente fiind rupturile radiare ale marginii pupilare. Pupila devine neregulată, rigidă, midriatică. O altă leziune este dezinserția rădăcinii irisului (iridodializa). Aceste leziuni nu necesită tratament.

Cristalinul poate suferi dislocări (luxație, subluxație) sau opacifieri (cataractă traumatică). Cele mai frecvente sunt luxațiile în corpul vitros, situația fiind echivalentă cu afakia. Atât luxațiile, cât și subluxațiile dau naștere la două complicații: glaucom secundar și cataractă. Cataracta devine evidentă la câteva zile după traumatism.

La nivelul polului posterior, la examenul FO poate apărea un edem întins și mici hemoragii (edem Berlin). Acesta se resoarbe în 1–2 săptămâni. În contuziile mai puternice apar rupturi ale retinei și rupturi sclerale. Ruptura sclerală se produce în partea opusă locului de acțiune a forței traumatice. Când ruptura este juxtalimbică în plagă herniază irisul și corpul ciliar. Uneori irisul și cristalinul se găsesc sub conjunctivă sau, dacă s-a produs și ruptura acesteia, sunt expuzate în afara globului. Vederea este compromisă, chiar dacă ochiul este menținut din motive estetice.

Fracturile osoase ce apar în cursul traumatismelor craniofaciale pot duce la modificarea dimensiunilor cavității orbitare.

Pierderea vederii se poate produce prin compresiunea nervului optic, prin eschile osoase, edem sau hematom în canalul optic, prin avulsia globului sau prin secționarea nervului optic.

Plăgile penetrante ale globului pot fi produse de obiecte ascuțite sau tăioase sau de fragmente desprinse din diferite materiale.

Perforația traumatică a corneii se însoțește de durere foarte vie, de tulburări de vedere și de senzația unui val de lichid călduț ce se prelinge din ochi.

Perforația sclerei, care poate fi uneori mascată de o sufuziune sangvină, este sugerată de hipotonia globului.

Complicațiile plăgilor penetrante sunt infecția și retenția în glob a agentului traumatic.

Primele măsuri terapeutice vor viza combaterea infecțiilor și suturarea plăgii. Plăgile mici și cele înțepate, cu margini regulate, se închid spontan, cele mari, cu margini neregulate, trebuie suturate după repunerea sau rezecarea țesuturilor profunde inclavate între marginile plăgii. Se continuă aplicarea de soluții dezinfectante și midriatice în sacul conjunctival.

Corpii străini oculari

În funcție de mărimea, natura și viteza lor, corpii străini proiectați în ochi se pot opri la nivelul conjunctivei, a corneii, pot pătrunde în globul ocular sau în orbită.

Corpii străini conjunctivali sunt de natură diferită (particule de praf, fragmente de insecte etc.) și se manifestă printr-o senzație de înțepătură percepută de obicei sub pleoapa superioară, lăcrimare, fotofobie. Dacă rămân mai mult timp, ei determină congestia conjunctivei și, din cauza clipitului, eroziuni corneene.

Corpii străini mai mari se localizează de obicei în fundul de sac inferior, iar cei mici, uneori multipli, în fundul de sac conjunctival superior.

Tratament. După răsturnarea pleoapei se poate vedea corpul străin situat într-un șanț conjunctival, la câțiva milimetri de marginea ciliară. El va fi îndepărtat cu un mic tampon de vată sau cu un tifon steril, după care se instilează un colir dezinfectant.

Corpii străini corneeni se manifestă printr-o durere vie, senzație de nisip sub pleoape și prezența pe cornee a unei particule fine, opace. Dacă este mai vechi, se înconjoară de o zonă cenușie de infiltrație corneeană. Corpii străini feroși se înconjoară de o zonă roșcat-maronie de oxid de fier. Vederea este jenată de fenomene reacționale (lăcrimare, fotofobie, mioză, durere, blefarospasm).

Perii de omidă pot penetra conjunctiva și corneea ajungând la iris, în jurul lor formându-se un infiltrat leucocitar. Ei pot duce la pierderea globului prin leziuni ale membranelor profunde (oftalmia nodoasă).

Tratament. În cazurile recente, fără complicații, se extrage corpul străin cu un ac special sau cu un ac de seringă, după instilarea unui anestezic în sacul conjunctival. Dacă există urme de rugină, acestea se îndepărtează printr-un chiuretaj prudent.

Eventuala reacție iridociliară marcată prin mioză și congestie perikeratică va fi combătută prin instilații cu atropină.

Prevenirea sau combaterea infecției se face cu coliruri antibiotice instilate local.

Corpii străini intraoculari. Dacă plaga perforantă a fost produsă de corpi străini proiectați cu viteză mare (explozie), aceștia pot ajunge în interiorul ochiului. Acțiunea corpului străin depinde de mărimea, de viteza, de natura chimică, de locul de pătrundere și de sediul său.

Pentru detectarea și localizarea corpilor străini intraoculari se folosesc: examenul radiografic, metode de detecție electromagnetică, aparate de reperaj ultrasonic, computer tomografia sau rezonanța magnetică nucleară.

Prognosticul este rezervat din cauza complicațiilor inflamatorii supurative și exsudative (iridociclită, panoftalmie, oftalmie simpatică, tetanos), precum și a modificărilor degenerative (metaloze: calcoza, sideroza).

Corpii străini orbitari sunt antrenați prin plăgile penetrante ale orbitei. Unii dintre ei (plumb, sticlă, materiale plastice) sunt bine tolerați, alții (lemn, resturi vegetale) produc leziuni inflamatorii locale cu traiecte fistuloase palpebrale ce impun extirparea. Corpii străini tolerați sunt lăsați pe loc.

Arsurile oculare

Arsuri termice

Deși toate arsurile ochiului determină un proces de necroză, ele se prezintă în clinică cu aspecte diverse după natura arsurii. În general arsurile termice (prin flacără sau prin metale topite) sunt mai puțin grave decât arsurile chimice, cele mai grave fiind arsurile cu baze.

a) Arsuri prin flacără. Se observă după accidente casnice sau de circulație și interesează în același timp fața și pleoapele.

Arsurile palpebrale pot fi de intensitate variabilă, cu eritem, flictene și căderea genelor. Ochiul este în general indemn din cauza reflexelor de apărare. Dacă se produce o atingere a corneii, aceasta este superficială.

Aceste arsuri palpebrale vor antrena uneori importante retracții cicatriciale, ectropionul putând descoperi complet globul. El va trebui tratat chirurgical.

b) Arsuri prin metale topite. Metalul topit este proiectat direct pe glob. Reflexul de clipit nu are timp să intervină.

Metalele cu temperatură joasă de topire (plumb) produc arsuri relativ superficiale. Fenomenul de catefacție, prin evaporarea rapidă a filmului lacrimal, protejează corneea de agresiune, ea pierzându-și luciul și transparența.

Dacă metalul este topit la temperaturi înalte (fier, aluminiu), acesta se mulează în sacul conjunctival, iar corneea se necrozează. Retracția cicatricială a conjunctivei poate duce la formarea simblefaronului.

c) Arsurile prin frig sunt rare. Se manifestă prin cecitate sau fotofobie violentă. Leziunile corneene sunt parțial reversibile.

Arsuri chimice

Profesionale sau accidentale, sunt grave din cauza faptului că penetrarea substanței continuă atâta timp cât aceasta nu a fost complet îndepărtată.

Forme clinice:

a) Arsuri ușoare. Pielea feței și a pleoapelor este eritematoasă, lăcrimarea este intensă, blefrospamul foarte accentuat. Conjunctiva este hiperemică, iar corneea prezintă dezepitelizări. Vindecarea se face în câteva zile.

b) Arsuri grave. Conjunctiva este hemoragică sau uneori palidă, avasculară. Dacă la ciupirea conjunctivei se obține o cât de mică sângerare, acesta este semnul unei viabilități. În câteva zile conjunctiva se exfoliază în lambouri, lăsând sclerotica descoperită. Corneea poate fi opacă, porțelanoasă, cu sensibilitatea diminuată sau pierdută. Cu timpul se instalează un pseudopterigion sau un simblefarom total.

Forme etiologice:

a) Arsuri cu acizi. Acizii distrug albumina din țesuturi, producând o necroză de coagulare ce oprește înaintarea arsurii.

b) Arsuri cu baze. Bazele dizolvă albuminele din țesuturi și acționează lent, mult timp după arsură, penetrând puțin câte puțin țesuturile.

Dintre substanțele cele mai periculoase cităm: amoniacul, varul și anilina (creionul chimic). În cazul arsurii cu amoniac, aspectul inițial de arsură ușoară se modifică radical în ziua a opta. Prognosticul este rezervat.

Tratamentul arsurilor implică măsuri de urgență vizând diminuarea contactului dintre agentul vulnerant și ochi. La locul accidentului fața bolnavului se pune imediat sub jet de apă, deschizând larg pleoapele pentru a elimina substanța chimică sau pentru a îndepărta fragmentele de metal cald. În cazul arsurilor chimice, este de dorit să se facă neutralizarea agentului cauzal. Pentru arsurile cu baze neutralizarea se face cu o soluție acidă slabă (acid acetic diluat 0,5%, acid boric 2%). În cazul arsurilor cu acizi se folosește o soluție alcalină diluată (bicarbonat de sodiu 0,5–2%). În cazul arsurilor cu fosfor se va utiliza o soluție de sulfat de cupru 0,5–2%, iar în cele cu var stins o soluție de citrat trisodic 3% sau EDTA.

În arsurile ușoare se vor preveni infecțiile prin instilații de antibiotice. Pentru a calma durerile și pentru a favoriza cicatrizarea, se utilizează colir cu dionină, iar reacția iriană se va combate cu midriatice. Ochiul va fi protejat printr-un pansament ocluziv steril.

Tratamentul cicatricelor este chirurgical.

OCHIUL ÎN TULBURĂRILE DE METABOLISM

La copii există o serie de tulburări metabolice care dau modificări oculare observate la naștere sau mai târziu. De multe ori examinarea oftalmologică, în primul rând a fundului de ochi, are o valoare incontestabilă, atât în precizarea diagnosticului, cât și în stabilirea prognosticului.

Tulburările de metabolism cu implicații oculare pot fi din partea aminoacizilor, a lipidelor, a glucidelor etc.

Tulburările metabolismului aminoacizilor

Cistinoza (boala Lignac-Fanconi)

Este o boală metabolică ereditară. La baza cistinozei stă o tulburare generală a procesului de dezaminare, ce are ca efect precipitarea cistinei în diferite organe (măduva oaselor, scleră, cornee, uvee, conjunctivă).

Cristalele de cistină depuse în polul anterior pot fi evidențiate la lampa cu fantă, sub forma unor depozite alb-gălbui, strălucitoare. Depozitele sunt răspândite mai mult în apropierea limbului sclerocornean, în centrul corneii, ele aflându-se doar în treimea anterioară a stromei. În cazuri grave se constată opacifierea intensă a corneii, dezepitelizarea suprafeței acesteia.

La pleoape se observă subțierea pielii care devine alb-gălbuie și prezintă creșterea exagerată a cililor. Conjunctiva nu este inflamată. Depozitele de cistină lipsesc în cristalin, corpul vitros și retină.

Fundul de ochi prezintă modificări pigmentare doar la periferie, asemănătoare cu cele de „sare și piper", fără alterări funcționale.

Homocistinuria

Se caracterizează prin apariția în urină a aminoacidului: homocistină. Oftalmologic, acești copii prezintă ectopie cristaliniană, care nu este însoțită de modificări ale scheletului.

În homocistinurie, la nivelul ochiului se mai pot găsi: miopie, strabism, dilatare pupilară, degenerescență chistică a retinei, atrofie optică.

Albinismul

Prin termenul de albinism se înțelege o pigmentare insuficientă a uveei în cadrul unei depigmentări generale a organismului. Este mai evident la nivelul irisului, care este colorat în cenușiu, alb sau roz, din cauza razelor de lumină reflectate pe fundul de ochi. Prin irisul subțire se poate zări marginea cristalinului. În unele cazuri, depigmentarea irisului este limitată la un segment irian.

Fundul de ochi fiind slab pigmentat, se observă bine vasele coroidiene. Foveea centrală este aplazică, ceea ce explică scăderea acuității vizuale și prezența unui scotom central. Afecțiunea se însoțește de fotofobie, ambliopie, tulburări de refracție, strabism și nistagmus.

La blonzi, fundul de ochi este de asemenea depigmentat, dar simptomele patologice lipsesc.

Tratamentul albinismului este paleativ (ochelari fumurii pentru înlăturarea fotofobiei, tatuarea cu tuș a periferiei corneii în același scop, corectarea defectelor de refracție).

Melanoza oculară

Se datorește unei dezvoltări excesive de pigment în membranele oculare sau în anexele ochiului (pleoapă, conjunctivă, scleră, uvee, nerv optic). Pigmentația poate fi circumscrisă, limitată (nevi pigmentari) sau difuză generalizată și poate constitui punctul de plecare al unor tumori melanice.

Tulburările metabolismului lipidic

În lipidoze sau tezaurismoze lipidice e inclusă o serie de boli cu particularități clinice și morfologice deosebite, caracterizate prin depozitarea unor lipoizi la nivelul diferitelor țesuturi ale organismului, printre care și la nivelul globului ocular.

Simptomul oftalmologic comun al lipidozelor este pata roșie maculară, cauzată de depunerea perifoveolară a unui material lipidic în celulele ganglionare și gliale. În nervul optic se observă o proliferare glială urmată de o atrofie optică progresivă. Ca simptom subiectiv se observă un scotom central care se transformă în amauroză. Există mai multe tipuri clinice legate de vârstă.

Boala Tay-Sachs (degenerescența retiniană familială, idioția familială amaurotică, forma infantilă)

Apare la vârsta de 3–6 luni și se manifestă printr-un edem discoid, alb, al regiunii maculare, în centrul căreia apare o pată roșie ca cireașa, asemănătoare petei maculare din embolia arterei centrale a retinei. Papila prezintă o paloare evidentă ca rezultat al atrofiei nervului optic.

Boala Niemann-Pick

Este o sfingomielinoză care prezintă din punct de vedere simptomatic unele paralelisme cu idioția familială amaurotică.

La ochi se constată: exoftalmie, culoare galbenă a maculei cu o pată roșie ca cireașa, central. În formele infantile și juvenile, electroretinograma este aproape absentă.

Boala Gaucher (glucocerebrozidoza)

Este o tezaurismoză ereditară cu transmitere autosomal recesivă.

La nivelul ochiului apar îngroșări și pigmentări conjunctivale asemănătoare pingueculelor. Sub epiteliul conjunctival se pot pune în evidență celulele Gaucher, celule aparținătoare sistemului reticulohistiocitar cu un conținut de kerazină. În urma depunerii kerazinei la nivelul coroidei și al retinei, la fundul de ochi se văd focare albe și pigmentate, uneori asemănătoare cu cele observate în degenerescența pigmenatră a retinei.

Boala Hand-Schuller-Christian (granulomatoza lipoidică, lipoidoza colesterinică)

Se caracterizează prin modificări ale oaselor craniului, exoftalmie și diabet insipid. Nu sunt rare nici alte simptome hipotalamice ca nanism, infantilism sexual sau obezitate.

Exoftalmia este simetrică și apare din cauza hiperplaziei osului frontal, ceea ce duce la coborârea planșeului orbital.

Boala Fabry

Este o lipidoză care se manifestă printr-o opacifiere corneană precoce.

Copiii cu boala Fabry prezintă dilatații ampulare ale venelor conjunctivale, modificări de calibru și tortuozități ale arterelor și venelor retiniene cu preponderență pe polul posterior. Uneori se observă edemul pleoapelor.

Sindromul Refsum

Este o boală eredodegenerativă din grupul tezaurismozelor lipidice, caracterizată din punct de vedere clinic prin asocierea: neuropatie periferică cronică + ataxie cerebeloasă + degenerescență pigmentară a retinei + întârziere psihică.

La nivelul ochiului se constată în mod constant o degenerescență pigmentară a retinei, cu simptomele subiective consecutive, hemeralopia și îngustarea concentrică a câmpului vizual. Examenul fundului de ochi pune în evidență atrofia papilară și decolorarea retiniană. Electroretinograma arată trasee plate, datorate lipsei de răspuns a conurilor și bastonașelor. Uneori degenerescența pigmentară a retinei poate fi asociată cu alte anomalii oculare congenitale cum sunt: mioza pupilară cu diminuarea reflexelor pupilare; cataracta congenitală; pareza privirii laterale.

Alte tulburări metabolice

Boala Wilson (degenerescența hepatolenticulară)

Este strâns legată de o tulburare a metabolismului cuprului; ceruloplasmina serică și deci și cupremia sunt scăzute, în timp ce nivelul albuminatului de cupru crește. Metalul se depune în exces în viscere.

La biomicroscop se constată la nivelul parenchimului cornean inelul Kaiser-Fleischer, sub forma unui depozit albastru, albastru-verzui sau galben de cupru, mai bine vizibil la personele cu ochi albaștri. Uneori în centrul corneii se constată un al doilea cerc similar.

Rareori depozitele corneene de cupru sunt însoțite de opacități cristaliniene corticale sub formă de „floarea soarelui".

Porfiria congenitală (boala Gunther)

Este o tulburare ereditară a catabolismului hemoglobinic, în care se elimină spontan prin urină cantități mai mari de porfirină.

La nivelul ochiului se constată pigmentarea pleoapelor, conjunctivei cu apariția de vezicule. Bolnavii prezintă o fotofobie marcată. După spargerea veziculelor apar ulcerații vindecate prin cicatrizări cutanate care duc la formarea ectropionului palpebral și a sinblefaronului. Veziculele corneene duc la ulcerații și la cheratomalacie.

La nivelul coroidei pot să apară cicatrice fine cu margini pigmentate, de aspect de cocardă. În jurul maculei și al papilei se pot vedea pete pigmentate. În forma acută au fost descrise: papilite, coroidite circumscrise, retinopatii angiospastice și tulburări din partea mușchilor oculogiri.

Galactozemia

Este o boală metabolică ereditară, cu transmitere autosomal recesivă, apărută prin degradarea defectuoasă a galactozei.

La nivelul cristalinului se văd opacifieri corticale vacuolare, care se extind, transformându-se până la sfârșitul primului an de viață într-o cataractă zonulară ce va deveni ulterior totală.

Boala Pfaundler-Hurler (disostoza multiplă, lipocondrodistrofia, gargoilismul)

Este o afecțiune metabolică congenitală caracterizată prin depunere de mucopolizaharide acide în mai multe țesuturi și organe, în special în ficat, splină, creier și cornee.

Leziunile oculare se manifestă prin opacifieri corneene difuze, punctiforme și liniare, localizate în membrana Bowmann și parenchim. Opacifierile sunt bilaterale, apar precoce (uneori dau impresia că sunt congenitale), nu se modifică în timp. Coexistă și alte simptome oculare: ptoza palpebrală, epicant, strabism, exoftalmie, cataractă congenitală, edem și atrofia papilei, dar fără leziuni corneene.

Cheratoplastia în tratamentul opacităților corneene are un prognostic bun.

OCHIUL ÎN TULBURĂRI DEGENERATIVE ALE SISTEMULUI OSTEOARTICULAR

Sindromul Albers-Schonberg (osteoscleroza fragilă generalizată, osteoscleroza congenitală)

Este o boală caracterizată prin densificarea și îngroșarea unuia sau mai multor oase. Modificările cele mai însemnate apar la nivelul oaselor cu creștere rapidă, de exemplu femurul, radiusul, craniul.

Leziunile oculare. Simptomul cel mai evident este sclera albastră datorată deficitului în colagen al sclerei. Sclera este subțiată, iar culoarea albăstruie nu se modifică în cursul vieții. Se mai constată opacifierea inelară a corneii, embriotoxon. În urma compresiei exercitate de către oasele craniului, asupra nervilor cranieni se observă atrofia nervului optic cu scăderea sau chiar pierderea vederii, strabisme, nistagmus. Modificările osoase ale orbitei întrețin o exoftalmie.

Sindromul Apert (acrocraniodisfalangia)

Constă în sinostoza precoce a suturilor longitudinale și sagitale, cu modificări consecutive ale formei craniului (cap în turn) sau sinostoza tuturor suturilor, modificări ale formei feței: lățirea și aplatizarea feței, lărgirea rădăcinii nasului, bolta palatină ogivală, uneori dehiscentă, maxilar superior mic și mandibulă proeminentă. Se asociază sindactilie, polidactilie, mai rară sinostoza cubitalului.

Simptome oculare. Pe primul plan al modificărilor oculare se află exoftalmia bilaterală, datorată profunzimii reduse a orbitelor. Se mai constată hipertelorism și aspect antimongoloid al fantelor palpebrale. Globii oculari se află în poziție strabică convergentă bilaterală. Se pot întâlni la aceste cazuri: cataracta congenitală, edem papilar urmat de atrofie, nistagmus. Toate acestea se însoțesc de tulburarea severă a funcției vizuale.

Boala Crouzon (disostoza craniofacială)

Clinic cuprinde: deformația craniului (craniu scurt și înalt, lărgit în regiunea frontotemporală, bose frontale), deformația masivului facial (incompleta dezvoltare și retrognatismul maxilarului superior, prognatismul mandibulei).

Simptomele oculare sunt multiple și caracterizate prin hipertelorism, exolftalmie bilaterală, strabism divergent, edem papilar urmat de atrofie, nistagmus. Punctul de plecare al modificărilor îl constituie sinostaza precoce a suturilor oaselor feței și craniului, ceea ce împiedică dezvoltarea cutiei craniene și a cavităților orbitare. Simptomele oculare apar în urma dezvoltării insuficiente a orbitei și în urma compresiei exercitate de către oase asupra unor formațiuni nervoase.

Craniostenozele

Sunt determinate de sinostoza prematură a oaselor craniene, ceea ce împiedică creșterea conținutului cranian. În funcție de sutura unde apare sinostoza, deformarea craniană poate fi variată, prin dezvoltarea anormală a lui în direcția în care este distensibilă. În cadrul acestor sinostoze se observă mai multe variante.

Simptomele oculare sunt dominate de orbitele aplatizate: exoftalmie bilaterală, strabism divergent, edem papilar, în forme grave atrofia nervului optic, uneori cu vedere relativ păstrată. Uneori apare sclera albastră, megalocornee și cataractă.

Sindromul Franceschetti-Klein (disostoza mandibulofacială)

Este cunoscut în literatura anglo-saxonă sub denumirea de sindrom Treacher-Collins.

Modificările oculare se caracterizează printr-o poziție oblică „antimongoloidă" a fantelor palpebrale cu ectropionarea marginii palpebrale în treimea externă. De asemenea se pot observa coloboamele palpebrale, cataracta congenitală.

Sindromul van der Hoeve (osteogeneza imperfectă)

Se caracterizează printr-o fragilitate osoasă deosebită, prin piele subțire și tulburări auditive. Uneori apare arahnodactilie, sindactilie, despicătura palatului, displazii dentare, epilepsie, distrofie musculară progresivă.

Simptomele oculare se caracterizează prin: hipertelorism, exoftalmie, uneori sclera albastră. Pe radiografia orbitei se constată rotunjirea marginii anterioare a orbitei.

Sindromul Waardenburg (discromia iridocutanată și displazia auditivă)

Este un ansamblu plurimalformativ, caracterizat prin asocierea constantă a surdității congenitale, heterocromiei iriene, distopiei punctelor lacrimale și albinismului.

Simptomele oculare sunt multiple: rădăcina nasului este aparent lărgită; se realizează un pseudohipertelorism. Atât cantul palpebral intern, cât și punctele lacrimale și unghiurile palpebrale sunt deplasate lateral, determinând prin aceasta elongația canaliculelor lacrimale. Aceste anomalii de poziție dau globilor oculari un aspect ce simulează strabismul convergent.

Arcurile sprâncenelor sunt hipertrofiate, mai ales în segmentele medii, unindu-se pe o linie mediană.

Albinismul este parțial și se manifestă sub forma unei meșe de păr alb în regiunea frontală.

Heterocromia iriană totală sau parțială este de asemenea congenitală. Irisul poate avea o colorație variată (alternanțe de nuanțe bleu sau brun, la un singur ochi sau la ambii). În unele cazuri se constată: vicii de refracție, nistagmus, strabism, miopie, limitarea motilității oculare.

Sindromul Turner (infantilism pterigogonadal)

Este caracterizat prin asocierea: nanism disarmonic, infantilism genital și malformații congenitale diverse.

În sindromul Turner se întâlnesc numeroase malformații. Pe primul plan stau modificările palpebrale manifestate prin: hipertelorism, epicant, ptoză palpebrală uni- sau bilaterală. Alte simptome sunt: insuficiența de convergență, strabism, discromatopsie congenitală. Se mai pot constata: tulburări de pigmentare retiniană, sclera albastră, ectropionul gulerașului pigmentar al irisului, anomalii de formă ale pupilei, opacifierea cristalinului. Aceste anomalii pot contribui la diminuarea acuității vizuale și la îngustarea câmpului vizual.

Anomaliile oculare apar precoce, înaintea evidențierii clinice a tulburărilor de creștere a deficitului gonadic și astfel pot contribui la stabilirea precoce a diagnosticului.

Sindromul Down

Se caracterizează clinic prin prezența unei dismorfii particulare și a unei întârzieri mintale, iar din punct de vedere genetic prin existența unei aberații cromozomiale numerice (trisomia 21).

Dismorfia reprezintă o asociere de numeroase anomalii constituționale ce interesează majoritatea aparatelor și organelor.

Modificările ochilor sunt multiple. Fanta palpebrală este oblică, cu un traiect în sus și în afară. Se constată hipertelorism și epicant. Globii oculari sunt relativ mici din cauza hipoplaziei orbitare. Conjunctivita palpebrală este hiperemiată și se constată o lăcrimare continuă. In iris se văd mici pete de culoare alb-cenușie. Pupila, situată median față de axul orbitei realizează uneori aspectul unui veritabil strabism. Peste 50% dintre acești copii sunt miopi.

Sindromul Marfan (distrofia mezodermală congenitală hipoplastică)

Este o boală congenitală manifestată printr-o deficiență a fibrelor elastice sau de colagen, precum și a substanței interstițiale a țesutului conjunctiv.

Afecțiunea interesează sistemul osteoarticular, cardiovascular, gastrointestinal, ochiul și alte organe. Mai frecvent se întâlnește la bărbați.

Anomaliile oculare se manifestă fie prin malpoziții, fie prin malformații. Malpoziția cristalinului apare printr-o ectopie bilaterală simetrică, din cauza laxității ligamentelor de susținere.

Malformația cristaliniană mai frecvent întâlnită este sferofakia și cataracta congenitală.

Se întâlnesc și alte anomalii oculare cum sunt: megalocorneea, sclera albastră, colobom irian, degenerescența pigmentară a retinei, paralizia acomodației, nistagmus, glaucom secundar.

Din punct de vedere funcțional, anomaliile oculare compromit în măsură mai mică sau mai mare funcțiile vizuale ale pacienților.

OCHIUL ÎN FACOMATOZE

Denumirea de facomatoze este atribuită unor îmbolnăviri congenitale, caracterizate de nevi și formațiuni tumorale, manifestate la nivelul tegumentelor, în sistemul nervos central și periferic, în sistemul vascular. Ochiul este afectat foarte frecvent și în forme variate.

În grupa facomatozelor sunt încadrate:

a) neurofibromatoza (boala Recklinghausen);

b) scleroza cerebrală tuberoasă (boala Bourneville);

c) angiomatoza cerebroretiniană (boala Hippel-Lindau);

d) angiomatoza encefalotrigeminală (boala Sturge-Weber-Krabbe).

Neurofibromatoza Recklinghausen (boala Recklinghausen)

Este caracterizată prin pigmentări ale pielii sub forma unor pete rotunde sau ovalare, ușor proeminente, de dimensiuni variate, de culoare brună (pete „café-au-lait“) prezente pe torace, pe abdomen, pe obraz.

Alături de petele pigmentare se văd pe tegument, în diferitele regiuni ale sistemului nervos central și periferic, neoformații dure fibroase.

Manifestările oculare ale bolii Recklinghausen sunt caracterizate prin prezența petelor pigmentare și a tumorilor neurofibromatoase în globul ocular și în anexele sale.

La nivelul pleoapelor se pot vedea petele pigmentare și formații tumorale cunoscute sub denumirea de nevrom plexiform și neurofibrom palpebral.

Nevromul plexiform interesează cel mai des pleoapa superioară, putând invada însă și pleoapa inferioară.

Neurofibromul subcutanat interesează de asemenea pleoapa superioară, strict unilateral. Pleoapa bombează și este ușor ptozată; prezintă o neoformație mobilă sub tegumente și pe planurile profunde.

Tumori neurofibromatoase se pot vedea în iris, în corpul ciliar, în coroidă, în urma cărora se instalează un glaucom secundar. Cele localizate la nervul optic duc la cecitate, iar cele provenite din fibrele nervoase motorii cauzează tulburări de motilitate oculară, anestezie corneană, strabism. Localizarea orbitală poate fi secundară, prin invazia neurofibromului palpebral în orbită.

Tratament. În cazul tumorilor palpebrale, cu localizare orbitală, este indicată intervenția chirurgicală. În caz de glaucom secundar, apărut în urma tumorilor intraoculare, se indică enucleația globului ocular.

Scleroza cerebrală tuberoasă (boala Bourneville)

Este o afecțiune congenitală și ereditară, care interesează sistemul nervos central, pielea și organele interne. Forma completă se manifestă, în general imediat după naștere, iar cea frustă și monosimptomatică se descoperă adesea numai la vârsta pubertății cu ocazia completării simptomatologiei.

Manifestările FO sunt variate. De obicei, este vorba de tumori retiniene mici, de culoare alb-gri, ușor proeminente, cu suprafața, fie netedă, fie nodulară, sub forma unor focare multiple albe, asemănătoare celor din *fundus flavimaculatus*.

Dacă tumorile sunt plate și prezintă striații albe, atunci ele seamănă cu fibrele nervoase. În scleroza tuberoasă s-au descris la examenul fundului de ochi, nevi, atrofie coroidiană, hemoragii, modificări colobomiforme și atrofia nervului optic. Ca o consecință a hipertensiunii intracraniene, apare edemul papilar, urmat de atrofia nervului optic.

Tumorile retiniene mai mari pătrund în corpul vitros. Uneori apar formații anevrismale, alteori depozite calcare în tumoare.

S-au mai descris leziuni pigmentare și tumorale la nivelul pleoapelor, al conjunctivei etc., dar acestea sunt foarte rare.

Angiomatoza retinocerebeloasă (boala Hippel-Lindau)

Se caracterizează clinic prin prezența de angioame neurooculocutanate.

Angiomatoza retiniană pură are denumirea de boala Hippel, iar asocierea cu tumori vasculare ale sistemului nervos central realizează boala Hippel-Lindau.

Tumoarea vasculară poate fi etichetată drept hemangioblastom, substratul său anatomic fiind constituit din proliferare vasculară și glială.

Uneori leziunile retiniene preced cu ani pe cele ale sistemului nervos central.

Cerebelul este sediul de elecție al hemangioblastomului. Modificările oculare sunt caracterizate prin hemangioblastoame localizate mai des în regiunea periferică a retinei. Tumoarea vasculară poate fi unică sau multiplă, mono- sau bilaterală, manifestată precoce, chiar la copilul mic. Neoformația poate fi sediul unei degenerescențe chistice: se poate dezvolta, în consecință poate duce la dezlipirea de retină.

Simptomele angiomului retinian se manifestă prin fosfene, xantopsie, diminuarea acuității vizuale sau îngustarea câmpului vizual. Nu rareori angiomul retinian este descoperit după apariția complicațiilor ca dezlipirea de retină sau glaucomul secundar.

Fotocoagularea reprezintă un progres în tratamentul acestei facomatoze, prin mai precisa cuantificare și localizare a energiei aplicate.

Angiomatoza meningooculofacială (sindromul Sturge-Weber-Krabbe)

Este caracterizată prin asocierea angiomatozei cutanate și cerebrale cu manifestări oculare.

Angiomatoza cutanată este prezentă chiar de la naștere sau apare în prima copilărie, sub forma unor angioame plane confluente ale feței, numite *naevus flammeus vasculosus*, localizate cel mai adesea la o jumătate a feței, în teritoriul de inervație a nervului trigemen.

Angiomatoza cerebrală se manifestă printr-un angiom leptomeningian cu simptomatologia caracteristică.

Manifestările oculare sunt constante și severe. Alături de tumoarea vasculară cutanată a pleoapelor, angiomul coroidian este cel mai frecvent observat. Localizarea tipică este regiunea intermaculo-papilară, ca o pată gri-albicioasă în formă de disc cu tendință de creștere. Clinic, se manifestă prin scăderea acuității vizuale sau hipermetropie progresivă. Într-o fază înaintată apare un glaucom congenital secundar cu buftalmie și cu pierderea funcțiilor vizuale. Focare angiomatoase se mai pot vedea în iris, în conjunctură, în scleră și în cavitatea orbitală.

Uneori, ca simptome asociate, se manifestă hipertrofia masivului facial sau a boltei craniene, tumoarea angiomatoasă a plămânilor, cordului, aparatului urogenital.

În diagnosticul afecțiunii, radiografia evidențiază prezența focarelor calcifiate, iar angiografia aspectul, localizarea și extinderea angioamelor.

COPILUL CU HANDICAP VIZUAL

Lipsa vederii sau scăderea importantă a acuității vizuale reprezintă o problemă a multor copii. Vederea este primul mijloc de cunoaștere a mediului înconjurător; ea nu este perfecționată la naștere.

Termenul de handicap vizual se acceptă pentru o acuitate vizuală mai mică de 1/20 și/sau îngustarea câmpului vizual sub 20 de grade.

Handicapul vizual este de obicei asociat cu hipoacuzie, întârziere psihomotorie.

Cauzele responsabile de handicapul vizual la copil sunt:
- atrofia optică;
- degenerescența chorioretiniană;
- cecitatea corticală;
- cataracta congenitală;
- retinopatia de prematuritate;
- retinoblastomul;
- glaucomul congenital.

Comportamentul copilului cu handicap vizual este modificat, el nefixând și neurmărind un obiect colorat sau luminos mișcat în fața ochilor. Examenul oftalmologic impune cercetarea reflexului roșu pupilar, a reflexului fotomotor, a nistagmusului și poate fi completat după caz cu: examenul FO, măsurarea tensiunii oculare, electroretinogramă, potențiale evocate vizuale, computer-tomografie, rezonanță magnetică nucleară.

Ca factori de risc menționăm: ereditatea, prematuritatea, expunerea prelungită la oxigen hiperbar.

Handicapul vizual are implicații asupra dezvoltării psihomotorii a copilului. Mama și toți membrii familiei trebuie să-l învețe pe copil să-și compenseze deficiența vizuală stimulând celelalte simțuri.

Medicul trebuie să depisteze precoce tulburarea de vedere și să-l îndrume pe copil spre serviciile de specialitate, în scopul tratării și recuperării cât mai mult posibil a handicapului, al depistării altor afecțiuni prezente și a tarelor ereditare și în vederea acordării unui sfat genetic util. Echipe specializate oferă asistență socială acestei categorii de copii ce învață în clase speciale, orientându-i spre diverse profesii, în funcție de aptitudini.

Bibliografie:

1. Arseni C. – *Neurooftalmologie*, Ed. Didactică și Pedagogică, București, 38–42, 50–55, 143–145, 1981.

2. Buiuc S., Jolobceastai L. – *Oftalmologie practică*, vol. I, Ed. Junimea, 244–261, 318–324, 1979.

3. Calhoun J. – *Problems of the Lacrimal System in Children*, în: *J. Pediatric Clin. North Am.*, 34, 1457–1466, 1987.

4. Clark A.C.L. – *The Physically Disabled Child: Visual Handicap*, în: *Practical Paediatrics*, M.J. Robinson (ed.), 117–121, 1990.

5. Filip M., Căruntu F. – *Inflamațiile ochiului și anexelor*, în: M. Olteanu (ed.), *Tratat de oftalmologie*, vol. II, Ed. Medicală, București, 101–239, 1989.

6. Fodor F., Pop D., Popa D. – *Oftalmologie infantilă*, Ed. Medicală, București, 254–265, 304–324, 1983.

7. Fodor F., Sireteanu L.–*Oftalmologie*, Ed. Didactică și Pedagogică, București, 29–33, 177–178, 1981.

8. Foye R.H. Jr., Sulkes S.B. – *Developmental and Behavioral Pediatrics: Vision Impairment*, în: *Nelson Essential of Pediatrics*, R.E. Behrman, R.M. Kliegman (eds.), W.B. Saunders Co., 47–48, 1994.

9. Kamlesh Khunti–*Ochiul roșu*, Update, vol. II, 1, 37–38, 1997.

10. Katsumi O., Mehta M.C., Matsui Y., Tetsuka H., Hirose T. – *Development of Vision in Retinopathy of Prematurity*, în: *Arc. Ophthalmol.*, 109 : 10, 1394–1403, 1992.

11. Klopfer J., Tielsch J.M., Vitale S., See L., Canner J.K. – *Ocular Trauma in the United States: Eye Injuries Resulting*, în: *Hospitalization, 1984–1987*, în: *Arc. Ophthalmol.* 110 : 6, 838–843, 1992.

12. Magram I. – *Amblyopia: Etiology, Detection and Treatment*, în: *Pediatr. Rev.*, 13, 7–14, 1992.

13. Martyn L.J. – *Disorders of Eye and Ear: Pediatric Ophtalmology*, în: R.E. Behrman (ed.), *Nelson Textbook of Pediatrics*, W.B. Saunders Co., 1561–1572, 1992.

14. Nelson L.B.–*The Visually Handicapped Child*, în: *Pediatr. Rev.*, 6, 173–182, 1984.

32

PROBLEME O.R.L.

Dr. Mihai Buruiană
Dr. Dan Gheorghe

COPILUL SURD

De la început este necesar să aducem următoarele precizări:

– un copil din 1.000 se naște cu surditate severă;

– un nou-născut din 50 de externați dintr-un serviciu de reanimare și terapie intensivă are același deficit;

– un copil din 10 (uneori în perioada de achiziție a limbajului) are o hipoacuzie dată în general de o otită seroasă;

– gânguritul copilului nu are nici o semnificație (există și la surzi);

– în țările dezvoltate, cu dotare medicală bună, de fapt normală, depistarea surdității se poate face în primele luni de viață;

– mulți copii retardați, cu slabe performanțe școlare, au un handicap auditiv;

– părinții sunt judecătorii cei mai buni;

– o corecție auditivă precoce este posibilă în primele 6 luni de viață.

Factorii de risc

Pentru medicul pediatru este important de știut, în primul rând, când se poate presupune existența surdității sau, altfel spus, care sunt „factorii de risc".

În *perioada perinatală* obstetricianul este primul medic care ar putea să stabilească probabilitatea surdității în unele situații tip:

– surditatea la unii membri ai familiei; jumătate din surditățile infantile congenitale sunt de origine familială și printre acestea două treimi sunt autosomal-recesive;

– prezența unei malformații cervicofaciale sau sistemice la unul dintre părinți (scădere a acuității vizuale – sindrom Usher, hipotiroidie – sindrom Pendred, proteinurie familială – sindrom Alport);

– incompatibilitate Rh;

– fetus mic pentru vârsta gestației;

– maladiile infecțioase ale mamei (toxoplasmoză, rubeolă, infecții cu virus citomegalic, herpes, sifilis congenital);

– femeie gravidă primind un tratament cu: antibiotice aminoglicozidice, diuretice, antimalarice, agenți antineoplazici.

Perioada neonatală, este o perioadă crucială în care audiția poate fi compromisă de un factor sau de un complex de situații patologice. Se adaugă acțiunea unor medicamente ototoxice.

Trebuie reținute:

– antecedentele familiale de surditate infantilă;

– infecțiile perinatale ale mamei (deja menționate);

– malformațiile anatomice cervicofaciale izolate sau făcând parte dintr-un sindrom (sindromul Albers-Schönberg, sindromul Klippel-Feil, sindromul Down sau diviziunile palatinale);

– greutatea la naștere sub 1.500 de grame;

– hiperbilirubinemia (icter neonatal);

– meningita microbiană, mai ales cu *Haemophilus influenzae*;

– asfixia severă la naștere, cu scor Apgar 0–3, cei ce nu respiră spontan în primele 10 minute după naștere, cei la care hipotonia persistă 2 ore.

Perioada 6 luni–12 ani se împarte în: momentul de achiziție a limbajului (până la 2 ani) și perioada inițială a școlii. În această categorie se pot include:

– foetopatiile virale sau alterările genetice cu surdități tardive;

– traumatismele craniene (atenție la surditățile fluctuante cu fistulă labirintică);

– meningitele cu *H. influenzae* și cele redutabile cu pneumococ;

– maladiile virale (parotidită epidemică fiind responsabilă de 6% din cazuri);

– bolile urechii medii;

– surditățile fluctuante (cele brusc instalate, autoimunitare, agravări în surditățile genetice).

În 30–40% din cazuri, cu toată explorarea minuțioasă, nu se poate preciza cauza care a produs surditatea.

Recunoașterea existenței surdității la copil, ca fiind o afecțiune nu foarte rară și cu consecințe nefaste în ceea ce privește dezvoltarea psihică a individului și integrarea sa în societate, implică două demersuri din partea sistemului medical: diagnosticul și evaluarea sa.

Date fiind particularitățile specifice fiecărei vârste, ambele etape se diferențiază în funcție de momentul în care sunt puse în aplicare.

Diagnosticul

Pentru stabilirea copiilor cu hipoacuzie există încă numeroase controverse în ceea ce privește cea mai bună metodologie de depistare și momentul de investigare. Existența unui examen medical competent al tuturor copiilor în anumite perioade specifice din viață (de exemplu, la intrarea în colectivitate), cu efectuarea unei simple acumetrii fonice (de către un cadru medical special instruit) reprezintă cea mai simplă metodă de depistare a copilului surd. Din acest punct de vedere, rolul medicului pediatru în asigurarea unei dispensarizări a tuturor copiilor este indispensabil. Tendința actuală este însă de a descoperi afectarea auzului la vârste cât mai mici, în așa fel încât intervenția terapeutică să se producă în timp util, iar copilul să beneficieze de toate informațiile pe care limbajul și mediul înconjurător le pot procura. Din acest motiv au fost utilizate metode de screening (instrumental) al auzului tuturor nou-născuților. Metoda nu prezintă însă un raport optim cost-beneficii, astfel încât se aplică acest procedeu doar în cazul copiilor cu factori de risc pentru auz (care au fost menționați mai înainte). Desigur că centrele mari pediatrice pot efectua teste pentru toți nou-născuții, dar aplicarea selectivă a screeningului aduce certe avantaje (ca timp și eficiență).

Anamneza rămâne un element-cheie în stabilirea riscului ca un copil să fie hipoacuzic. Astfel, interesează pentru diagnostic: momentul apariției surdității, modul de debut, alte boli asociate la debut (de exemplu meningită, oreion etc.), folosirea unor medicamente în momentul instalării hipoacuziei. De asemenea, prezența și a altor simptome auriculare ca vertij, tinitus, pot orienta către un anumit tip de afectare (de exemplu: fistulă perilimfatică). Și, bineînțeles, nu trebuie uitați factorii genetici și cei perinatali, care și ei pot afecta auzul copilului. Modul de evoluție al surdității sugerează cauza: când boala este progresivă și fără alte leziuni asociate, cel mai adesea este congenitală.

Explorările paraclinice sunt uneori utile în demonstrarea cauzei hipoacuziei; hemoleucograma completă, lipidemia, glicemia, creatinina și ureea sanguină, probele funcționale tiroidiene, sumarul de urină pot depista sindroame generale cu afectare auditivă neurosenzorială sau a urechii medii. La fel, sunt necesare: EKG, examenul oftalmologic și testele vestibulare. Examenul radiologic sub forma CT nu este neapărat necesar, dar poate lămuri unele situații în care diagnosticul este dificil de stabilit sau când se dorește cunoașterea posibilităților oferite de anatomia pacientului pentru recuperarea auditivă chirurgicală; reprezintă totodată o explorare foarte utilă în caz de suspiciune de colesteatom sau întrerupere de lanț osicular. Acolo unde sunt posibile, testele serologice și microbiologice pot depista hipoacuzii de natură infecțioasă (vezi: sifilis, infecția cu virus citomegalic, toxoplasmoza, virus rubeolic sau herpetic).

Mai nou, o multitudine de hipoacuzii au fost demonstrate a fi de natură genetică.

O dată ce suspiciunea de hipoacuzie a fost stabilită, e necesar ca pacientul să fie trimis spre explorare către un serviciu specializat de audiologie. Personalul acestuia este instruit spre a obține date cât mai complexe despre tipul de surditate a copilului și eventual despre severitatea ei. Când examinările efectuate sunt pozitive, copilul este revăzut periodic, de obicei în același centru, pentru a suprinde evoluția bolii și a schimba, dacă este necesar, tratamentul.

Evaluarea surzeniei copilului se poate face prin tehnici comportamentale sau prin metode obiective. Primele studiază reacțiile copilului la stimulul sonor. De obicei părinții sunt cei care relatează comportamentul copilului față de sunetele din mediu, astfel încât pediatrul este primul care are șansa de a sesiza anamnestic o scădere sau o lipsă de auz la copilul mic. Altfel, investigarea se face în centrul de audiologie prin metode audiometrice care au la bază același principiu: observarea reacțiilor copilului în raport cu stimulii sonori. Există multiple asemenea teste (tabelul 32.1). Dezavantajele acestor testări constau în timpul lung consumat, în numărul mai mare de personal implicat și în dificultatea de a caracteriza tipul de surditate (neurosenzorială sau de transmisie).

Tabelul 32.1 – ***Teste audiometrice comportamentale***

Reflexul Moro	În perioada neonatală
Reflexul auriculopalpebral	În perioada neonatală
Reflexul de trezire	În perioada neonatală
Testul distragerii atenției	De la 5 luni la 2 ani
Audiometria cu condiționare vizuală	Între 1 și 2 ani
Audiometria cu condiționare materială	Între 1 și 2 ani
Audiometria prin joc	Peste 3 ani

Otoemisiunile acustice provocate sunt unde sonore cu originea în cohlee, care se transmit spre mediul extern ca răspuns la stimularea cu un semnal acustic. Deși de foarte mică amplitudine, otoemisiunile pot fi înregistrate și arată integritatea elementelor senzoriale cohleare. Tehnica, deși simplu de executat, are dezavantajul că necesită o ureche medie perfect sănătoasă și nu aduce decât informații globale. Ea precizează dacă pragul auditiv al urechii investigate este mai bun de 35–40 dB sau nu. Totodată, uneori există dificultăți de testare a frecvențelor joase, date corecte obținându-se de la 4000 Hz spre limita superioară a spectrului auditiv.

Potențialele evocate de trunchiul cerebral (numite BERA sau ABR – din limba engleză) se bazează pe înregistrarea activității electrice la nivelul căilor nervoase centrale cohleare, ca urmare a stimulării auditive repetate. Electrozii sunt amplasați la nivelul extremității cefalice, iar multiplele stimulări dau curbe grafice care sunt analizate și mediate de către un computer. Această tehnică este la fel de simplu de executat, nu necesită personal specializat, dar oferă și informații referitoare la pragurile auditive la diferite frecvențe. Ea poate fi efectuată și cu copilul sedat sau adormit, lucru avantajos în evaluarea la copiii mici. Deși nu direct, ea poate sugera prin aspectul graficelor natura senzorială periferică, centrală sau de transmisie a surdității.

Timpanometria și cercetarea reflexului stapedian își găsesc utilitatea îndeosebi la copilul mai mare la care există elemente clinice pledând pentru o afecțiune la nivelul urechii medii. Măsurând complianța membranei timpanice la diferite presiuni aplicate pe suprafața ei, se pot trage concluzii referitoare la conținutul și presiunea din urechea medie sau la mobilitatea sau integritatea lanțului osicular. În anumite situații se pot determina chiar pragurile auditive cu ajutorul reflexului stapedian. Dezvoltarea importantă a aparaturii folosite la această testare face ca ea să fie aplicată la vârste din ce în ce mai mici. Se preferă însă folosirea ei după vârsta de 1 an (când datele obținute sunt mult mai exacte).

Audiograma tonală liminară este cea mai fidelă metodă de determinare a pragurilor auditive pentru diferite frecvențe și pentru stabilirea tipului de surditate (neurosenzorială etc.). Este însă o metodă dificil de aplicat la copilul mic, fiindcă necesită cooperare. Desigur, cu ajutorul jocurilor se poate trasa o curbă destul de apropiată de valoarea reală a pragurilor auditive. Necesită și o cameră insonoră pentru o exactitate cât mai mare a valorilor determinate. În unele situații, audiograma vocală și probele supraliminare pot stabili sediul leziunii (cohlear sau pe căile nervoase).

Toate aceste metode de explorare se practică în centre specializate și necesită o aparatură sofisticată. Personalul implicat în examinarea copilului se confruntă uneori cu situații dificile, legate de vârsta și de capriciile copilului mic, astfel încât sunt necesare multă răbdare, timp și înțelegere pentru realizarea tuturor etapelor diagnostice propuse.

Un tratament eficace al surdității copilului presupune o diagnosticare cât mai timpurie. Este inutil a mai insista asupra importanței auzului în dezvoltarea psihică a individului. Stabilirea contactului interuman prin intermediul limbajului oferă posibilități cognitive ample și stimulează gândirea. Pentru ca momentul surprinderii scăderii acuității auditive la copil să fie cât mai precoce, familia trebuie să-și asume cea mai mare responsabilitate. Părinții sunt primii care pot sesiza dificultățile copilului lor. Sensibilizarea lor prin campanii de educație sanitară, efectuată cu ocazia controalelor periodice în rețeaua de pediatrie, își are deci rolul său cert.

Examenele de screening de depistare a surdității la copil sunt destul de puțin utilizate în țara noastră. În schimb, în alte țări ele sunt utilizate de rutină, în anumite situații. Acumetria fonică efectuată la toți copiii la intrarea în învățământul școlar permite identificarea celor cu grade variate de surditate și care vor fi trimiși spre evaluare medicilor specialiști. Mai nou, testarea auzului la toți nou-născuții, sau, acolo unde nu există posibilități, la cei din categoria cu risc de surditate, a devenit o practică curentă. Cel mai des se folosește tehnica potențialelor evocate de trunchi cerebral (ABR), dar și otoemisiunile acustice provocate (OAE). În unele clinici există chestionare care încearcă să afle de la părinți date ce ar putea încadra nou-născutul în categoria celor cu risc.

Îngrijire

O dată stabilit diagnosticul de hipoacuzie, copilul trebuie îndreptat către un centru specializat în investigarea și terapia audiologică. Este util lucrul în echipă multidisciplinară, pentru ca eforturile să ajungă la cel mai optim rezultat. Nu pot lipsi din această echipă: otologul pediatru, un pediatru specialist în malformații congenitale, tehnicienii audiologi, proteticieni, un psiholog, un logoped și un profesor pentru surzi. Acești specialiști au menirea de a decide cea mai bună intervenție pentru o dezvoltare psihomotorie cât mai normală a copilului surd.

Mai întâi trebuie confirmată suspiciunea de hipoacuzie și identificat sediul leziunii. Hipoacuziile de tip transmisie beneficiază în general de tratament medical sau chirurgical, cu rezultate foarte bune. Majoritatea scăderilor de auz în cadrul populației pediatrice sunt de această natură. Este vorba de frecventele episoade infecțioase – inflamatorii otice, care se vindecă fie spontan, fie prin tratament medical sau după drenaj transtimpanal cu aeratoare specifice (numite în literatura franceză „diabolo"). Asanarea focarelor infecțioase adenoamigdaliene este uneori un adjuvant prețios în terapia disfuncției tubare cronice. În leziunile cronice ale urechii medii se poate de asemenea interveni chirurgical fie prin miringoplastie, închiderea unei eventuale fistule perilimfatice, prin osiculoplastie sau prin intervenții de mobilizare a lanțului de oscioare fixat de procesul cicatricial. În unele situații specifice precum: malformații cunoscute că asociază în mod regulat disfuncții tubare și patologie otică cronică, se poate alege instalarea de timpuriu a unor aeratoare transtimpanale, cu scopul de a preveni leziunile otice severe, mai dificil de corectat la vârsta adultă. Se încearcă astăzi folosirea de vaccinări ale populației pediatrice contra antigenelor microbiene ale agenților etiologici cel mai frecvent întâlniți în procesele acute supurative otice. Sunt deja folosite vaccinarea contra *Haemophilus influenzae* tip b, meningococului, *E. coli* și pneumococului. Având în vedere și riscul ca unele injecții virale să prevină surdități de percepție, se practică și vaccinările contra oreionului, rujeolei și rubeolei. Este posibil să se realizeze în următorii ani și un vaccin contra virusului citomegalic.

În situația în care surditatea se dovedește a fi de tip neurosenzorial, abordul principal trebuie să urmărească protejarea copilului și urmărirea sa periodică. Pentru hipoacuziile unilaterale, de obicei nu este necesară protezarea, dar dacă evaluările periodice arată o întârziere în dezvoltarea limbajului și o scădere a capacității cognitive, se poate aplica acest gen de terapie. Teoretic, protezarea poate să înceapă după vârsta de 2 luni. Majoritatea autorilor actuali insistă însă nu numai asupra protezării, ci mai ales asupra modalităților optime de educare a copilului surd. Baza acestui „tratament" special o constituie familia. Uneori este nevoie și de intervenția unor specialiști ca: logopezi, psihologi, profesori pentru surzi, pentru ca eforturile părinților să fie încununate de succes. Evaluarea copilului se face periodic. Pe măsură ce el crește, trebuie luată o decizie asupra mediului cel mai bun pentru educare. Clasic, existența școlilor pentru surzi reprezenta cea mai simplă soluție în cazul copilului hipoacuzic. Azi se preferă încadrarea acestor copii în clase separate, amplasate în școli obișnuite. Mai rar, copilul hipoacuzic este inclus în învățământul normal, alături de alți copii normali. În felul acesta el va fi mai puțin tentat să se folosească de limbajul semnelor și se va strădui să-și exerseze resturile auditive și să învețe labiolectura. Atunci când hipoacuzia este unilaterală, copilul poate fi școlarizat normal, dar poziția lui în clasă va fi de așa manieră încât să poată recepționa informațiile cu urechea mai bună.

Protezele auditive folosite pot fi pentru conducere aeriană (clasice) sau se pot așeza pe corticala mastoidiană, asigurând pe cale osoasă transmiterea informațiilor auditive. Această a doua alternativă este utilă când copilul prezintă afecțiuni la nivelul urechii medii sau al conductului auditiv extern care contraindică folosirea unei proteze clasice (otoree, atrezie de conduct auditiv extern etc.). Există și proteze implantabile la nivelul mastoidei (bone-anchored hearing aids, BAHA), care însă presupun materiale speciale și anumite tehnici chirurgicale.

În general, în perioada neonatală este mai puțin preferabilă chirurgia otologică. În cazul malformațiilor pavilionare auriculare minore se poate încerca corectarea lor, începând din perioada de sugar (6 luni). Pentru reconstrucția microtiei severe se recomandă intervenția chirurgicală la aproximativ 6 ani. Conductul auditiv extern se reconstruiește după refacerea pavilionului. Protezarea asigură avantaje suficiente pentru o dezvoltare relativ bună a copilului, astfel încât se poate interveni operator pentru eventualele leziuni otomastoidiene în perioada preadolescenței. Atunci se poate presupune că și funcția tubară se apropie de normal, tendința la otite sau acute cronice fiind minimă. Este de reținut faptul că protezarea nu este ușor acceptată de către copil. Prezența distorsiunilor de intensitate la nivelul cohleii bolnave face ca protezele simple, cu amplificare liniară, să fie greu de suportat. Totuși, evoluția actuală a microelectronicii a dus la apariția a diferite proteze ce corectează, cel puțin parțial, aceste fenomene fiziopatologice și sunt mai eficiente.

Mai poate fi întâlnită în practică o situație deosebită: aceea a copilului complet surd (cofoza bilaterală), la care folosirea protezării nu duce la o dezvoltare psihomotorie și intelectuală adecvată. În situația în care, după o evaluare periodică atentă, de minimum 6 luni, cu folosire a protezelor auditive (sau vibrotactile), nu se constată o îmbunătățire a performanțelor copilului, se poate indica folosirea unui implant cohlear. Aceasta presupune însă existența unui centru medical specializat în urmărirea copiilor purtători al acestui dispozitiv, care necesită reglaje periodice. De asemenea, este necesară o bună motivație atât a copilului, cât și a mediului familial, în ceea ce privește rezultatele dorite, deoarece după implantarea cohleară copilul practic trebuie „învățat“ să audă (să facă o legătură mintală între percepțiile date de implant și sunetele care le-au determinat). Părinții trebuie să privească realist șansele de reabilitare auditivă a copilului purtător și în nici un caz nu trebuie să-și imagineze implantul ca un panaceu sau ca pe o simplă proteză.

Multe dintre cercetările actuale asupra surdității s-au concentrat și asupra factorului genetic în ceea ce privește determinismul leziunilor neurosenzoriale. S-a descoperit astfel că mutații genetice minime pot fi cauza esențială a unor hipoacuzii de tip percepție congenitale sau progresive inexplicabile. De asemenea, se pare că ototoxicitatea aminoglicozidelor sau acțiunea distructivă a traumei sonore la nivelul cohleei, este favorizată de anumite mutații la nivelul materialului genetic celular. Ca atare, acolo unde este posibil, se pot recomanda studii genetice pentru a afla cauza unei surdități sau dacă copiii sunt expuși unor factori cu risc patogen otologic. În cazul depistării unor sindroame congenitale, sfatul genetic permite părinților să afle care este riscul de a avea alți copii cu afectare similară.

În concluzie, depistarea hipoacuziei la copil rămâne o problemă spinoasă, dar de importanță deosebită pentru dezvoltarea sa normală. O dată recunoscută, surditatea poate fi azi tratată eficient. Găsirea metodologiei optime care să asigure dezvoltarea normală neuropsihică și intelectuală a copilului surd presupune existența unui centru specializat, multidisciplinar, dotat cu aparatură de înaltă performanță și existența unor specialiști O.R.L. cu experiență în chirurgia otologică funcțională.

Bibliografie:

1. Becker W., Naumann H.H., Pfaltz C.R. – *Précis d'O.R.L.*, ed. Flamarion Médecine-Sciences, 157–164, 1986.

2. Olariu B. – *Tipuri de surditate la copil*, în: *Otologie*, sub red. Gârbea, Ciuchi, Miloșescu, Olariu, Sarafoleanu, Sîrjița, Teodorescu, Tomescu, Ed. Științifică și Enciclopedică, București, 527–534, 1988.

3. Ruben R.J. – *Diseases of the Inner Ear and Sensorineural Deafness* în: *Pediatric Otolaringology*, Bluestone C.D., Stool S.E. (eds.), W.B. Saunders Co., 577–604, 1983.

4. Țețu I. – *Surditățile copilăriei*, în: *Otorinolaringologie*, sub red. Costinescu, Gârbea, Popovici, Racoveanu, Țețu, Ed. Medicală, București, 500–503, 1964.

EPISTAXISUL LA COPIL

Epistaxisul sau scurgerea de sânge din fosele nazale reprezintă o urgență medico-chirurgicală care poate pune uneori viața în pericol, deși în majoritatea cazurilor este o afecțiune ușor de stăpânit. Este favorizat de anatomia mucoasei fosei nazale, care prezintă o rețea vasculară abundentă.

La copil există o serie de dezavantaje care fac ca manevrele de oprire a sângerării să fie mai dificile: orificiile narinare mici și lipsa de cooperare din partea copilului, în fața unor manevre terapeutice neconfortabile. Totuși, raritatea sângerării din partea posterioară a foselor nazale constituie un element favorabil pentru oprirea epistaxisului.

Epistaxisul poate apare la orice vârstă, inclusiv în perioada de sugar, dar este mai frecvent între 2 și 10 ani.

Cauzele epistaxisului se împart în: locale și generale.

În cele locale sunt cuprinse:

– inflamațiile acute, dintre care rinitele acute izolate reprezintă cea mai frecventă cauză și totodată o patologie extrem de frecventă;

– boli infecțioase generale ca gripa, varicela, rubeola, scarlatina, febra tifoidă;

– inflamațiile cronice: rinite cronice, tuberculoza și lepra nazală, rinosporidioza și morva;

– corpii străini ai foselor nazale și rinoliții; în unele regiuni ale lumii (Asia de sud-est) există și paraziți nazali care pot provoca epistaxis;

– tumori benigne: polip sângerând al septului, fibrom nazofaringian, meningocel endonazal, papiloame etc.;

– tumori maligne: granulomul malign mediofacial, alte tumori;

– traumatismele, care includ: agresiunile asupra piramidei nazale sau masivului facial, cel mai adesea prin accidente; intervenții chirurgicale în sfera rinosinusală, ca de exemplu: adenoidectomia și dacriocistorinostomia; existența unui mediu cu aer uscat, favorizată de sistemele actuale de încălzire și de ventilație ale locuințelor; existența în aerul inspirat de substanțe caustice sau toxice pentru mucoasa nazală;

– ocazional este posibil să apară sângerare și în rinita alergică;

– alte cauze mai rare de epistaxis la copil: anevrismul de carotidă internă; anevrismul venei Galen.

Epistaxisul de **cauză generală** apare în cadrul unor boli care afectează hemostaza prin tulburarea diferiților timpi din cadrul acesteia. În aceste situații, mucoasa sângerează adesea difuz, fie spontan, fie la cel mai mic traumatism și nu are tendință la oprire spontană.

Principalele astfel de cauze sunt:

– cauze vasculare: pupura reumatoidă și scorbutul; boala Rendu-Osler.

– cauze plachetare: prin trombocitopenii, ca în purpura trombocitopenică idiopatică, anemii aplastice (primitive sau ca reacție adversă la unele medicamente), leucemii acute și mielom; prin trombopatii ca în boala von Willebrand, trombastenia Glantzmann; prin tulburări de coagulare a sângelui, care pot fi congenitale (hemofilia A și B; afibrinogenemia congenitală) sau dobândite (insuficiența hepatică – prin diminuarea factorilor complexului protrombinic; tratamentul cu anticoagulante sau antiagregante plachetare; fibrinoliza acută prin șoc caloric, posttraumatic etc.; tratamentul cu trombolitice).

– cauze endocrine, care apar însă doar la adolescenți (exemplu: catamenial);

– cauze cardiovasculare: hipertensiunea arterială este rar cauză de epistaxis la copil; de obicei vasele sunt elastice și nu se rup din cauza hipertensiunii;

– cauze nedeterminate (idiopatic).

Câteva ***caractere clinice*** ale epistaxisului, importante pentru practician, sunt demne de reținut:

– sângerarea nu se exteriorizează întotdeauna prin orificiile narinare. Sângele poate ajunge prin orificiile coanale și cavum în orofaringe, de unde poate fi înghițit sau eliminat prin cavitatea bucală. El nu se evacuează însă prin tuse ca în cazul hemoptiziei, ci prin efortul de curățare a faringelui. De asemenea, nu se elimină prin efort de vărsătură, ca în cazul hemoragiei digestive superioare.

– uneori, o sângerare repetată și eventual neexteriorizată poate produce o spoliere sanguină importantă a organismului.

Tratamentul epistaxisului presupune o serie de măsuri cu caracter general, dar și manevre specializate care trebuie lăsate în seama medicului O.R.L.-ist.

Măsurile generale vizează următoarele:

1. Poziția bolnavului trebuie să fie ortostatică și nu culcat, pentru a împiedica creșterea presiunii sanguine în sistemul venos cav superior;
2. Aprecierea gradului pierderii de sânge prin aflarea duratei de sângerare, prin examenul general al pacientului și prin constatarea existenței sau absenței semnelor de anemie și/sau șoc hemoragic (puls, TA etc.). În situații de spoliere sanguină importantă este necesară începerea reechilibrării volemice a pacientului sau chiar efectuarea de transfuzii, dacă explorările paraclinice de urgență vor indica necesitatea acesteia;
3. Stabilirea cauzei epistaxisului. În cazul descoperirii (prin anamneză) a unei boli generale care a determinat sângerarea, bolnavul e îndrumat imediat către serviciile medicale de specialitate. Trebuie de asemenea investigată posibilitatea administrării de medicamente cu potențial hemoragipar (anticoagulante, antiagregante plachetare);
4. Măsurarea tensiunii arteriale;
5. Efectuarea unor explorări paraclinice de urgență; timpul de protrombină, timpul parțial de tromboplastină, timpul de coagulare, dozajul specific al factorilor de coagulare, numărătoarea trombocitelor, teste hepatice, grup sanguin, factorul Rh etc.;
6. Depistarea (globală) a sediului sângerării; pentru aceasta pacientul este rugat să-și sufle nasul în scopul curățării tuturor cheagurilor din fosele nazale, apoi este așezat cu capul aplecat înainte (bărbia în piept), deasupra unei tăvițe renale, pentru a observa din ce narină și cu ce flux se scurge sângele;
7. Administrarea locală de vasoconstrictor (nafazolină sau efedrină) sub formă de instilații, în ambele fose nazale.

Măsurile locale care se adresează direct sediului epistaxisului se clasifică în:

1. Compresiunea digitală timp de câteva minute (de obicei 5) a aripii nazale de partea fosei care sângerează, poate fi eficace datorită comprimării vaselor de la nivelul petei vasculare Kisselbach, sediul cel mai frecvent al epistaxisului la copil. Manevra mai poate fi efectuată (pentru creșterea eficienței) după introducerea în vestibulul nazal a unui tampon de vată îmbibat în nafazolină, apă oxigenată sau trombină uscată sterilă.

Manevrele enumerate până acum reprezintă gesturi medicale posibil de îndeplinit și de către medicul pediatru, în funcție de circumstanțele în care e consultat pacientul. Eșecul lor sau repetarea epistaxisului impun trimiterea bolnavului la specialist, care poate folosi una dintre următoarele metode pentru oprirea sângerării:

2. Injecțiile subpericondromucoase cu substanțe anestezice și vasoconstrictoare sunt puțin eficace;

3. Tamponamentul nazal anterior (timp de 24–72 de ore) care umple cele 3/4 anterioare ale foselor nazale cu material moale (comprese, meșe de tifon sau burete hemostatic resorbabil). Manevra este dureroasă și necesită spitalizare și administrare de antibiotice (pentru prevenirea infecției sinusale sau otice). Ea implică sedare sau chiar anestezie generală la copiii mai mici, pentru a putea fi executată. Este utilă îndeosebi în traumatisme, dar uneori și în discrazii sanguine.

4. Tamponamentul nazal posterior – se aplică mai rar la copil (uneori este necesar în sângerările precoce post-adenoidectomie). Constă din introducerea unui tampon de tifon în cavum, completată cu tamponarea anterioară a foselor nazale. Se mai poate folosi în același scop și un balonaș din cauciuc sau o sondă cu balonaș. Durata acestui tamponament poate varia între 24 și 72 de ore. Necesită de asemenea antibiotice în timpul și câteva zile după extragerea tamponului;

5. Cauterizarea petei vasculare (a sediului sângerării) se poate face: chimic (cu nitrat de argint sau cu acid tricloracetic) cu galvanocauterul sau chiar folosind electrocoagularea bipolară. Este o metodă cu rezultate slabe, recidivele fiind frecvente;

6. Infiltrația canalului palatin posterior – metodă puțin uzitată;

7. Ligatura vasculară a arterei maxilare internă, a arterelor etmoidale sau chiar a carotidei externe de aceași parte, în caz de sângerare abundentă, rebelă la orice manevră locală aplicată. Este rar folosită la copii;

8. Uneori chirurgia septală cu îndepărtarea zonei cu dilatații vasculare și a cartilajului subiacent poate duce la vindecare în cazul unor epistaxisuri recidivante;

9. Alteori criochirurgia a fost întrebuințată cu succes în oprirea unor epistaxisuri.

Tratamentul general medical are ca obiectiv, în afara ameliorării stării pacientului, favorizarea hemostazei și a coagulării sângelui și corectarea eventualelor deficiențe care au provocat sângerarea. În cazul bolilor hematologice prin deficit de elemente necesare coagulării sau prin lipsă de trombocite, administrarea de sânge proaspăt sau fracțiuni plasmatice concentrate reprezintă metoda principală de tratament a epistaxisului. Orice manevră chirurgicală (tamponare, retamponare) la un asemenea pacient duce la crearea de noi breșe vasculare, la nivelul cărora hemostaza nu se poate produce și astfel sângerarea se accentuează. Nu trebuie uitat că mucoasa foselor nazale este de tip respirator (pseudostratificată), deci foarte subțire.

O serie de medicamente care favorizează hemostaza au fost utilizate în tratamentul epistaxisului: vitamina C, vitamina K, adrenostazinul, venostatul, preparatele de calciu. Dacă pentru unele rolul lor în organism este demonstrat științific, pentru altele acțiunea lor este îndoielnică, iar administrarea lor trebuie privită cu entuziasm moderat.

Profilaxia epistaxisului cuprinde măsuri de umidificare a climatului în interiorul locuinței ori prin aparatele speciale, ori prin aerisire, ori prin metode simple (vase cu apă pe radiatoare), mai ales în cursul infecțiilor acute de căi respiratorii superioare. În caz de existență a crustelor la nivelul vestibulilor nazali, se aplică local unguente cu sau fără antibiotic, în funcție de contextul clinic.

Tratamentul corect al infecțiilor rinosinusale sau al alergiei se încadrează tot în măsurile de profilaxie ale acestor episoade care, chiar dacă au o semnificație banală, determină o agitație deosebită din partea copilului și a aparținătorilor.

Bibliografie:

1. Becker W., Naumann H.H., Pfaltz C.R. – *Précis d'O.R.L.*, ed. Flamarion Médecine-Sciences, 263–269, 1986.

2. Culbertson M.C. Jr. – *Epistaxis*, în: *Pediatric Otolaringology*, Bluestone C.D., Stool S.E. (eds.), W.B. Saunders Co., 719–728, 1983.

3. Gârbea S., Moga I. – *Rinologie*, Ed. Științifică și Enciclopedică, București, 111–133, 1985.

4. Neuman H. – *Epistaxisul*, în: *Otorinolaringologie*, sub red. Costinescu, Gârbea, Popovici, Racoveanu, Țețu, Ed. Medicală, București, 581–589, 1964.

33

NOȚIUNI DE STOMATOLOGIE PEDIATRICĂ

Dr. Elena Burtan

Introducere

Medicii pediatri pot influența sănătatea cavității bucale a tinerilor pacienți, începând chiar cu primul interviu prenatal cu viitorii părinți și apoi, o dată cu primul examen al nou-născutului, în cadrul tratamentului pediatric general.

Dezvoltarea dinților, inclusiv erupția lor, are loc într-o perioadă extrem de lungă, începând din cea de-a 6-a săptămână de sarcină și terminându-se la 12 ani (fără molarul de minte).

Majoritatea coroanelor dentiției temporare, precum și muchiile ocluzale ale dinților permanenți, se calcifică încă înainte de naștere. De aceea, acordându-se o atenție deosebită posibilităților de prevenire pentru toate tipurile de afecțiuni dentare, se poate contribui la asigurarea unei dentiții fără carii și la sănătatea cavității bucale a copilului secolului XXI.

În ultimul deceniu stomatologia a reușit să dobândească statutul unui partener de bază în asigurarea unei sănătăți generale a organismului, alături de celelalte ramuri ale medicinii.

Avantaje precum anestezia locală și mijloacele de a o administra fără dureri, instrumentele rotative de mare turație folosite în tratarea proceselor carioase, rășinile adezive pentru prevenirea și tratarea cariilor, pentru restaurarea estetică a dinților fracturați sau cu anomalii, implantele prin care se înlocuiesc dinții lipsă, reprezintă unele dintre cele mai însemnate trăsături ale acestei recente evoluții.

Stomatologia deceniului 9 este încrezătoare în capacitatea sa de a controla bolile cavității bucale, însă rămâne dependentă de medicii pediatri în sprijinirea sa și în influențarea pacienților și părinților acestora pentru înțelegerea importanței sănătății complexe a sistemului dentomaxilar.

Anomalii de dezvoltare și de erupție

La naștere, în mod normal, copiii sunt edentați clinic, dar în interiorul maxilarelor există multe dintre formațiunile dentiției temporare și permanente.

În cavitatea bucală a nou-născutului trebuie recunoscute câteva anomalii. În cursul examinării unui sugar, pediatrul poate observa la nivelul gingiilor, fie bilateral, fie cvadrilateral, existența unor săculeți transparenți sau violacei umpluți cu fluid.

Aceste chisturi dentare laminare în general nu sunt dureroase, nu sunt înconjurate de țesut eritematos, nu deranjează suptul și dispar fără tratament în câteva săptămâni. Chisturile alb-gălbui, ușor edemațiate, situate pe marginile alveolare, sunt numite noduli Bohn, iar cele de pe rafeul median al palatului, la nivelul liniei de unire a palatului dur cu cel moale, sunt numite perlele Epstein. Ele reprezintă insulițe de celule epiteliale rămase de la formarea embrionară a lamelelor dentare sau din fuziunea palatală. Aceste chisturi sunt obișnuite, vor dispărea și nu necesită tratament.

Migrarea dinților din zona osoasă în care s-au format coroanele acestora în cavitatea bucală, până la atingerea planului de ocluzie, reprezintă *erupția dentară*. În timpul dezvoltării osului alveolar există două etape caracteristice:

– **etapa de erupție a dinților temporari,** care începe la 6 luni și se termină la 2 ani și jumătate;

– **etapa de erupție a dinților permanenți** (cu excepția molarului de minte) care se extinde pe o perioadă lungă de timp, de la 6 la 13 ani.

Între structurile osoase și cele dentare există o serie de diferențieri din care decurg următoarele aspecte de importanță practică:

– după încheierea dezvoltării, atât forma dinților, cât și conținutul lor în Ca și P nu se schimbă și nici una dintre acestea nu poate fi afectată de tulburările sistemice generale;

– modificările structurilor dentare sau pierderile de substanță dentară, caracteristice distrofiilor dentare și cariei, nu beneficiază de reparații pe cale generală.

Secvența erupției dentare și ordinea mineralizării sunt supuse unui determinism genetic. Viteza cu care apar grupele dentare este strâns corelată cu dezvoltarea somatică, ceea ce face ca accelerările acesteia să fie însoțite de accelerarea erupției dentare și invers. Aceiași factori, hormonii și vitaminele care reglează dezvoltarea generală, reglează și erupția dentară. Dintre hormonii cu importanță în viteza erupției dentare se citează hormonul tiroidian și hormonul de creștere din lobul anterior al hipofizei. În caz de hiperactivitate a lobului anterior al hipofizei cu hiperproducție de hormon de creștere, cum se întâmplă în acromegalia juvenilă, se produce concomitent și accelerarea erupției dentare.

Activitatea tiroidei influențează diferențierea țesuturilor dentare. Activitatea în minus duce la tulburări în mineralizarea țesuturilor dentare, deci întârzieri în erupție. Activitatea în plus determină accelerarea erupției, cu efect dominant asupra dinților permanenți.

Dintre vitamine, un rol important în viteza erupției dentare îl au vitaminele A, C și D. Vitamina A, după cum este în exces sau în deficit, poate produce accelerări, respectiv întârzieri ale erupției dentare. Vitamina C are rol în formarea matricelor organice. Accelerarea sau întârzierea erupției sunt în funcție de excesul sau de deficitul de vitamină C. Vitamina D este cea mai importantă, având rol în mineralizarea țesuturilor dentare. Lipsa ei duce la întârzieri în erupție, așa cum se întâmplă în rahitism.

În general, întârzierile în erupție sunt mai frecvente decât erupția precoce.

Variațiile normale ale erupției dinților temporari sunt determinate de anumiți factori:

– greutatea la naștere influențează momentul erupției primilor dinți;

– sexul: primii dinți erup mai devreme la băieți decât la fete;

– vârsta mamei și numărul nașterilor. Cu cât mama este mai tânără, cu atât erupția primilor dinți are loc mai devreme. După un număr crescut de nașteri, primul dinte apare mai târziu;

– momentul nașterii: copiii prematuri au o erupție întârziată a primilor dinți, dar ritmul se compensează până la 2,5 ani.

Variațiile patologice ale erupției dinților temporari sunt influențate de factori etiologici:

– rahitismul, sifilisul congenital, rubeola prenatală sunt însoțite de întârzieri mari în erupția dinților temporari;

– în unele anomalii cromozomiale, dintre care se citează în mod special sindromul Down, se întâlnesc întârzieri și dereglări ale secvenței erupției dinților temporari;

– febrele eruptive exercită o influență limitată, acționând doar asupra grupelor dentare în curs de erupție, cărora le accelerează apariția.

Dinții natali și neonatali

La naștere, medicul pediatru poate observa prezența pe arcadă a unui număr de dinți temporari *(dinți natali) sau apariția* lor în primele 30 de zile de viață *(dinți neonatali). Aceste situații* sunt excepționale și, într-un studiu făcut în 1984, Kates a descoperit dinți natali la 13 din cei 18.155 nou-născuți studiați (1 la 1400), toți situați în zona incisivilor centrali maxilari. În general, acești dinți sunt prost mineralizați, prezintă hipoplazii ale smalțului și tulburări în formarea cementului și deci, în dezvoltarea rădăcinii, ceea ce duce la pierderea lor rapidă; rareori ei pot rămâne pe arcadă 4–5 ani.

Dacă dinţii natali (neonatali) sunt situaţi pe arcada inferioară în zona anterioară, ei pot produce iritaţii pe faţa dorsală a limbii sau pot stânjeni suptul prin iritarea sânului mamei. Dacă provoacă ulceraţii mari sau, prin mobilitatea lor, prezintă pericol clar de aspiraţie, ei trebuie extraşi. În luarea acestei decizii trebuie ţinut cont că ei reprezintă, totuşi, dentiţia temporară care s-a format superficial şi a erupt timpuriu. Kates şi colaboratorii au observat că numai 5% din aceşti dinţi erau supranumerari, iar 95% făceau parte din dentiţia temporară normală. Dacă se extrăgeau se putea pierde spaţiu pentru succesorii lor permanenţi şi câţiva ani după aceea apărea necesitatea unui tratament ortodontic. Dinţii natali şi neonatali se întâlnesc de obicei la copiii ce prezintă despicături ale buzei sau/şi ale palatului, în care patogeneza anomaliei poate deforma lamela dentară, având drept consecinţă amplasarea superficială a mugurilor dentari temporari.

Aşa cum am mai amintit, dinţii temporari încep să erupă la 6 luni, dar durata poate să varieze între 3 şi 16 luni. Dacă până la această vârstă copilul nu are nici un dinte, dar se dezvoltă normal din punct de vedere somatic, nu este un motiv de îngrijorare, dar trebuie examinat şi de un stomatolog.

Nu este indicat să se recomande radiografii dentare decât dacă este evident un proces patologic.

De obicei, toţi dinţii temporari erup până la 3 ani, când începe şi procesul de resorbţie radiculară în vederea înlocuirii lor cu dinţii permanenţi. Prima vizită pentru un tratament stomatologic de rutină terbuie să aibă loc în acest moment (în cazul în care copilul nu a mai fost consultat anterior pentru o îngrijire preventivă).

Îngrijirea dinţilor temporari are o mare importanţă pentru a evita tratamentele ortodontice de mai târziu.

În jurul vârstei de 6 ani, primii molari permanenţi erup distal faţă de dentiţia temporară şi incisivii permanenţi îi înlocuiesc pe cei temporari. Din acest moment şi până la pierderea ultimilor dinţi temporari, între 12 şi 14 ani, dentiţia este denumită mixtă şi apoi permanentă.

Cel de-al treilea molar (molarul de minte), care poate să erupă spre sfârşitul adolescenţei, este învinuit de generarea unor probleme stomatologice cum ar fi: înghesuirea dinţilor, dureri în articulaţia temporo-mandibulară, infecţii în timpul erupţiei (pericoronarita). Mulţi pacienţi n-au suficient spaţiu în zona retromolară a mandibulei pentru aceşti dinţi. Din acest motiv al 3-lea molar poate să erupă incomplet sau să rămână total inclus. De multe ori se impune îndepărtarea lui, având în vedere tulburările pe care le provoacă, dar nu mai înainte de finalul adolescenţei. Încercările timpurii de a îndepărta cel de-al 3-lea molar la copii, înainte de această perioadă, sunt complicate şi traumatizante pentru pacienţi.

Mulți factori pot interveni și modifica erupția dentară.

Modificările de formă, număr, dimensiuni și structură produse de tulburări care au afectat dintele în diferitele etape ale perioadei formative și care sunt evidente pe structurile dentare în momentul erupției, fie sub forma unor cicatrice, fie sub forma unor leziuni evolutive, se numesc distrofii dentare (Dechaume).

După Magitot și Lebourg, la acestea se pot adăuga și unele tulburări ce se manifestă la distanță de momentul erupției, pe dinții ce apar în cavitatea bucală cu aspect normal.

Distrofiile dentare cuprind modificări ce pot interesa numărul, dimensiunea, forma și structura dintelui.

Modificările de număr se prezintă sub două aspecte: numărul dinților poate fi mai mare sau mai mic decât cel normal. *Dinții supranumerari* pot avea în mod excepțional formă normală, dar cel mai frecvent forma este modificată și însoțită de perturbări ale erupției. Astfel, ei pot apărea pe arcadă între dinții normali sau în afara acestora, pot rămâne incluși sau, prin prezența lor, pot împiedica erupția dinților normali. În acest caz, ei trebuie extrași. Cea mai frecventă anomalie din această categorie este prezența celui de-al treilea central superior (meziodens).

Reducerea numărului de dinți poate fi *totală* (formă clinică extrem de rară), numită *anodonție* și *parțială* cu două aspecte clinice: *hipodonție* (lipsa a mai puțin de 5 muguri dentari) și *oligodonție* (lipsesc mai mult de 5 muguri dentari).

Modificările de dimensiune se prezintă sub două forme: macrodonție (dinți mai mari decât cei normali) și microdonție (dinți mai mici decât cei normali).

Modificările de formă. În aceste modificări sunt incriminați factori etiologici foarte variați, cum ar fi: luesul congenital, rahitismul și unele boli genetice. Aici se descriu dinții în formă de șurubelniță, caracteristici luesului congenital tardiv și rahitismului, dinții conoizi ce apar în boli genetice (sindromul Down), incisivii superiori în formă de „V“ prezenți în despicăturile velopalatine.

Modificările de structură sunt cele mai frecvente. După naștere, factorii etiologici incriminați, în ordinea frecvenței, sunt: rahitismul și dispepsiile, bolile infectocontagioase, tulburarea funcției glandelor endocrine, unele anomalii cromozomiale. Un aspect special îl constituie efectul pe care îl exercită asupra structurilor dentare unele antibiotice, în special *tetraciclina*, care, administrată în perioada de formare a dinților, poate determina o dată cu colorarea smalțului și a dentinei, și apariția unor hipoplazii de smalț. Cea mai periculoasă este dimetilclortetraciclina, care colorează smalțul și dentina în galben-brun sau negru-gri, însoțită de un grad de fluorescență. Profunzimea pigmentării și deci gradul modificării culorii depinde de doza administrată pe kg corp și mai puțin de durata administrării. În orice caz, o durată medie de 4–5 zile este suficientă pentru a colora evident smalțul.

Caria dentară și complicațiile ei

Mecanismul de apariție a cariei dentare este extern și presupune pentru debut demineralizarea smalțului de către acizii organici rezultați din degradarea hidraților de carbon sub acțiunea florei microbiene bucale.

Afectarea prin carie a dentiției la copii a crescut foarte mult în ultimele decenii. În țara noastră, 90–95% dintre copiii între 15 și 17 ani au cel puțin un dinte distrus, lipsă sau obturat. Pierderea prematură a structurilor dentare are drept rezultat pierderea spațiului nu numai prin migrare, ci și prin coborârea antagonistului, probleme de masticație, probleme psihologice (când este afectată fizionomia), dureri, infecții etc.

Una dintre primele manifestări ale unui proces grav de carie este caria de tip „biberon". Acest tip clasic de carie începe pe suprafețele netede (vestibulare sau palatinale) ale incisivilor maxilari temporari, se extinde pe suprafețele vestibulare (dinspre obraz) ale molarilor maxilari temporari și apoi cuprinde suprafețele vestibulare ale molarilor mandibulari temporari. Incisivii mandibulari și caninii sunt cuprinși numai după ce procesul s-a instalat de mai mult timp, iar descrierea clasică arată carii masive ce cuprind toți dinții, cu excepția celor 6 dinți temporari mandibulari anteriori. Stomatologul și pediatrul trebuie să avertizeze mama asupra efectului nociv al hrănirii cu biberonul (cu lapte sau cu lichide îndulcite) timp îndelungat. Acest tip de carie este rezultatul unei hrăniri prelungite și excesive cu biberonul, în special în timpul somnului. S-a emis teoria că în timpul hrănirii cu biberonul limba vine în față, în partea superioară, protejând dinții inferiori, care în plus sunt acoperiți de saliva glandelor sublinguale, astfel explicându-se afectarea mult mai tardivă a dinților mandibulari anteriori. Din cauza vârstei foarte mici a acestor pacienți, tratamentul de restaurare este foarte greu, fiind posibil de obicei numai sub anestezie generală și poate necesita folosirea unor coroane metalice pe molari, precum și extragerea dinților irecuperabili.

În procesele carioase, cel mai frecvent, atacul începe în șanțurile ocluzale cele mai adânci sau pe fețele aproximale ale dinților posteriori, sub punctul de contact. Procesul este marcat printr-o pierdere de substanță sau o pată cretoasă care, lăsată netratată, erodează smalțul extinzându-se la dentină. Atacarea dentinei poate provoca primele simptome, dar nu este un caz neobișnuit pentru copii să aibă leziuni carioase și să nu acuze dureri. O dată ce a trecut de la dentină spre pulpă, în a cărei structură intră țesut conjunctiv, vase de sânge și nervi, procesul clasic de inflamație se extinde. Din cauza pereților rigizi ai camerei pulpare și ai canalelor radiculare, precum și din lipsa unei circulații colaterale eficiente, în timpul unor procese inflamatorii chiar limitate, presiunea intrapulpară crește, determinând iritația terminațiilor nervoase amielinice din capsula senzitivă periferică ce declanșează durerea. Intensitatea durerii crește paralel cu creșterea presiunii și se menține atâta timp cât se menține și vitalitatea capsulei senzitive. În declanșarea durerii trebuie luată în considerație și intervenția mecanismelor psihologice care imprimă o interpretare personală a durerii. La copii, acest factor joacă un rol extrem de important și, desigur, limitează foarte mult posibilitățile de descriere, dar și pe cele de diferențiere a durerilor pulpare.

Peste inflamația pulpară (în cazul camerei pulpare deschise) se poate adăuga agresiunea directă a germenilor bacterieni din carie și a toxinelor acestora. Pe măsură ce infecția se extinde spre spațiul periradicular, dintele devine mobil și secreția purulentă poate perfora corticala subțire a osului, producând o fistulă de scurgere.

La mandibulă, dacă infecția difuzează dinspre molari spre spațiul de sub milohioidian, edemul se poate întinde sub limbă pe întreg hemiplanșeul, ducând la ridicarea limbii și la dificultate în respirație. Din cauza poziționării molarilor temporari, această afecțiune nu apare la copiii sub 7 ani.

La maxilar edemul se extinde în sus, cuprinzând spațiul suborbital și ulterior pe cel supraorbital, înconjurând ochiul.

Antibioticul recomandat este ampicilina (250–500 mg oral la 6 ore). Se poate administra și eritromicina (200–400 mg oral, la 6 ore).

Tulburările de respirație sau tromboza sinusurilor cavernoase sunt rare la copii, dar deshidratarea și starea septică sunt frecvente, deoarece aceste complicații apar foarte rapid.

Paralel cu tratamentul medicamentos este obligatoriu tratamentul local efectuat de stomatolog.

Gingivita și periodontita

Gingivita, o formă timpurie și reversibilă a bolii periodontale, e mai frecventă la copii decât se credea și poate preceda forma progresivă și ireversibilă a îmbolnăvirilor gingivale ce apar ulterior.

Gingivita se referă la inflamația acelei părți a gingiei adiacente dintelui, iar periodontita se referă la o inflamație mai extinsă a gingiei și a suportului osos.

Cele mai timpurii forme de gingivită se asociază cu erupția dentară și dispar o dată cu încheierea acestui proces. Chiar înainte de erupție nu e un fenomen neobișnuit să apară un sac violaceu cu fluid, care acoperă dintele („chist“ de erupție), un indiciu de acumulare sanguină în sacul folicular. „Chistul“ de erupție (care nu este un chist adevărat) sau hematomul, dispare la scurt timp după erupție și nu necesită nici un tratament.

După erupția dinților, formarea plăcii bacteriene (o combinație lipicioasă de bacterii, resturi alimentare și salivă) pe suprafețele dinților, chiar lângă gingie, poate genera o formă mai severă de gingivită.

Într-un studiu recent întreprins de Institutul Național de Sănătate al SUA, incidența inflamației gingivale ușoare spre moderată s-a constatat a fi de 92% la școlari; 3% din copiii incluși în studiu aveau afecțiuni mai grave ce necesitau tratament.

O formă mai virulentă a periodontitei la copii este periodontita juvenilă, care s-a demonstrat că se află la originea pierderii suportului osos și a inflamației profunde a țesutului gingival, mai ales în zona incisivă și molară. Microorganismele anaerobe și în special *Actinobacillus actinomycetam comitans* și speciile de *Capnocytophaga* sunt responsabile de această afecțiune.

Noțiuni de profilaxie stomatologică

În ultimii ani stomatologia a făcut pași mari în profilaxia afecțiunilor cavității bucale.

Unul dintre țelurile stomatologiei pediatrice este sănătatea timpurie a cavității bucale a sugarului și, deși lipsesc dovezile științifice clare în sprijinul vizitelor la stomatolog ale „copiilor sănătoși", proaspeților părinți trebuie să li se explice necesitatea igienei cavității bucale, efectele posibile ale hrănirii timp îndelungat cu biberonul, efectele negative ale sugerii degetului, a suzetei etc.

Igiena bucală

Sugarii colectează placa bacteriană pe gingii încă înainte de erupția dinților și vor continua să acumuleze și pe suprafețele dinților nou apăruți. Iritarea gingiilor și apariția cariilor sunt posibile urmări ale acestei acumulări și părinților trebuie să li se explice cum să curețe gingiile sugarilor, așa cum le spală și le curăță corpul.

Pentru sugarul fără dinți se va folosi o compresă curată și umedă ținută între degete, cu care se șterg transversal gingiile pentru a înlătura resturile de lapte și de alimente.

După erupția primilor dinți, părinții trebuie să treacă treptat la folosirea unei perii de dinți pe măsură, moale și deasă. Ei trebuie să-și ajute copiii la periere, până când copilul capătă dexteritatea și deprinderea necesare, stând în spatele lui și ținându-l în poală cu capul lipit de pieptul părintelui; astfel, capul e menținut într-o poziție fixă, permite accesul la dinți și curățirea lor fără pericol de traumă sau sufocare. Sunt suficiente cantități mici de pastă de dinți, care la început pot să lipsească total.

Părinții trebuie sfătuiți de asemenea în problema alimentației ce favorizează apariția cariilor dentare (cum ar fi alimentele lipicioase, sucurile).

Suzetele, sugerea degetului, alte accesorii de calmare

O problemă importantă în sfătuirea părinților în ceea ce privește igiena cavității bucale a sugarului este aceea a suzetelor sau a altor accesorii de liniștire a copilului.

Statisticile arată incidența crescută a malocluziei severe rezultate din sugerea suzetei sau a degetului. E sigur că sugerea degetului care este permanent la îndemâna copilului și senzația de plăcere îl ajută să-și satisfacă instinctul suptului, dar acest obicei pare a fi de mai lungă durată și mai dificil de combătut. Stomatologul pediatru nu preferă nici suzeta, nici sugerea degetului, dar când acest fenomen este deja prezent, trebuie considerat relativ normal până la vârsta de 6 ani. Ocluzia deschisă sau ocluzia încrucișată nu reprezintă fenomene neobișnuite la un „sugător", dar se corectează mai ușor comparativ cu consecințele psihologice de durată, provocate de intervenția părinților în înlăturarea cu forța a acestor obiceiuri. Dacă obiceiul suptului dispare înainte de erupția incisivilor permanenți, dinții noi au o mare șansă de a erupe în poziție normală.

Fluorurile (a se vedea și „Nutriția", în capitolul 1)

S-a dovedit că fluorurile sunt eficiente în reducerea cariei dentare. Cea mai economică metodă de fluorizare este folosirea rețelelor de apă publică (foarte extinsă în America de Nord și mai puțin în Europa). S-a ridicat, totuși, problema copiilor hrăniți cu lapte matern, care în felul acesta nu preiau apa fluorurată.

Necesarul de fluor zilnic pentru un sugar este foarte scăzut (0,05–0,07 mg/kg) și chiar o concentrație mică în laptele matern poate fi suficientă pentru primele faze ale dezvoltării dentare. Suplimentarea ulterioară cu fluoruri, în cursul fixării smalțului dinților permanenți (2–4 ani) este mai importantă.

Suplimentarea alimentației sugarului dintr-o comunitate cu conținut de fluoruri în apă chiar sub 0,3 ppm trebuie reconsiderată în vederea reducerii, pentru a evita riscul apariției fluorozei.

Folosirea unui supliment de fluoruri chiar de 0,25 mg/zi, de la naștere până la 2 ani, fără a ține cont de greutate, este în contradicție cu felul în care se administrează majoritatea medicamentelor și poate fi excesiv în multe cazuri.

De asemenea, suplimentarea cu fluoruri a alimentației sugarilor ale căror mame locuiesc în comunități unde fluorurile sunt prezente (pe motiv că laptele matern nu conține decât cantități mici de fluor) nu este necesară.

Un aport crescut de fluor în perioada de formare duce la apariția fluorozei dentare (pete mici, albicioase, răspândite pe suprafața smalțului). S-a constatat că fluoroza este mai frecventă la dinții recent apăruți. Concentrațiile ce pot determina apariția fluorozei sunt foarte apropiate de dozele cariostatice.

Doze mari de fluor (5 mg) ingerate zilnic pot da un aspect mutilant, prin interesarea cvasitotală a suprafeței smalțului, o dată cu apariția unor pete maronii sau galben-închise cu zone de smalț casant și rugos.

Folosirea unor paste de dinți sau ape de gură cu conținut crescut de fluor trebuie urmărită atent de către părinți și chiar limitată la cantități mici.

Medicii și stomatologii pediatri trebuie să sublinieze importanța fluorurilor pentru formarea unei dentiții sănătoase, însă trebuie să țină cont în același timp de efectele nocive ale administrării acestora fără control.

Pacienții speciali

Copiii mici cu boli de sistem și cu imunitate deficitară, precum și cei cu anomalii congenitale, formează o categorie specială de pacienți, ce trebuie să beneficieze de un tratament stomatologic aparte, combinat cu cel pediatric. Copiii foarte mici, cu leziuni dentare grave, nu pot tolera uneori tratamentul restaurator pe scaunul stomatologic clasic. Din cauza costurilor mari și a riscurilor crescute, anestezia generală este rezervată pacienților care necesită tratament extensiv sau care, din cauza unui handicap fizic sau psihic, nu tolerează tratamentul stomatologic ambulatoriu. Anestezia generală și tratamentul în sala de operații a unui spital pot fi acceptate pentru a reda acestor copii sănătatea dentară, dar nu pot constitui o obișnuință în tratarea afecțiunilor dentare, chiar la acești pacienți cu probleme speciale. Părinții trebuie să înțeleagă riscurile și să-și asume responsabilitatea de a lua măsurile necesare pentru a nu mai fi nevoie să se recurgă la un astfel de tratament. Sedarea sub supraveghere medicală este o alternativă mai bună pentru unii dintre acești pacienți, oferind o soluție mai puțin riscantă.

Pacienții cu boli de sistem nu trebuie să suporte un risc sporit dat de infecțiile dentare. De aceea ei trebuie educați pentru a înțelege necesitatea menținerii sănătății complexului dentomaxilar. Medicul pediatru trebuie să-i trimită la stomatolog de la apariția primelor leziuni și să-i avertizeze de importanța controlului stomatologic profilactic.

Pacienții cu boli cardiace majore, cum ar fi defectele septale, tetralogia Fallot și cei cu proteze valvulare, sunt supuși riscului endocarditei bacteriene cauzate de infecțiile dentare. Tratamentele stomatologice la această categorie de pacienți trebuie făcute sub acoperire profilactică cu antibiotice, înainte ca afecțiunile dentare să se acutizeze (după Asociația Cardiologilor Americani; vezi capitolul 20).

Pacienții cu hemofilie sau cu alte diateze hemoragice pot fi tratați fără riscuri, dacă în prealabil li se administrează plasmă și înlocuitori de factor (tratament de substituție), iar după extracție, pentru a preveni lizarea cheagului, acid ε-amino-caproic 100 mg/kg. corp, timp de câteva zile.

Pacienții sub chimioterapie sau cei care sunt pregătiți pentru transplant de măduvă osoasă suferă adesea de ulcerații ale cavității bucale extrem de dureroase. Acumularea de placă bacteriană poate fi redusă și ulcerațiile evitate sau chiar vindecate printr-o igienă bucală riguroasă și prin clătirea gurii cu clorhexidină.

În mod similar, copiii care prezintă infecții cu virus HIV sunt supuși unor gingivite agresive dureroase și starea sănătății lor este înrăutățită de apariția infecțiilor din cavitatea bucală. O igienă scrupulos păstrată și un tratament stomatologic profilactic sau chiar restaurator, aplicat înainte ca boala să ajungă în stadiul critic, pot elimina complicațiile.

O altă categorie de pacienți speciali o constituie cei cu probleme craniofaciale sau cu despicături de boltă sau buză. Aceștia trebuie tratați de pediatru și stomatolog în colaborare. La naștere atenția trebuie să se concentreze imediat asupra alimentației și apoi asupra corecției chirurgicale. Stomatologul pediatru poate să supravegheze hrănirea sau să ajute tratamentul chirurgical prin construirea unor aparate ortodontice care să obtureze palatul.

Stomatologul pediatru împreună cu pediatrul reprezintă factorii-cheie în educarea părinților și în susținerea dezvoltării sugarului în primele luni de viață. Ei vor face parte dintr-o echipă ce trebuie să cuprindă un chirurg plastic, un logoped, un otorinolaringolog, un genetician.

Concluzii

Este important ca toți medicii pediatri să înțeleagă foarte bine afecțiunile cavității bucale și consecințele acestora asupra stării generale de sănătate a copilului.

Ca un supraveghetor al stării de sănătate a sugarilor, pediatrul este de obicei cel care dă primele sfaturi stomatologice unui părinte și poate primul care își dă seama de necesitatea acordării sprijinului de către un stomatolog.

Stomatologii pediatri, având experiență în dezvoltarea copilului și în serviciile medicale, sunt pregătiți să facă parte, ca parteneri, din echipa de îngrijire a sănătății unui copil.

Bibliografie:

1. Boboc Gh. – *Aparatele ortodontice: principii și metode*, Ed. Medicală, București, 1974.

2. Boboc Gh . – *Aparatul dentomaxilar: formare și dezvoltare*, Ed. Medicală, București, 1979.

3. Shusterman S. – *Pediatric Dental Update*, în: *Pediatrics in Review*, 15:8, 311–318, 1994.

4. Zarnea L. – *Pedodontie*, Editura Didactică și Pedagogică, București, 1983.

34

DATE ESENȚIALE PENTRU EVALUARE, VALORI NORMALE, FORMULE DE CONVERSIE

Dr. Florea Iordăchescu

*Tabelul 34.1 – **Date esențiale pentru evaluare***

SISTEMUL CARDIAC	**SISTEMUL NERVOS**
– Temperatura – Frecvența cardiacă (AV) – Presiunea sanguină (TA) – Pulsul (carotide, brahiale, femurale) – Reumplerea capilară (timpul de recolorare capilară) – Accesul venos	– Nivelul conștienței – Pupilele – Activitatea (motorie) – Convulsiile – Articulațiile/tonusul
SISTEMUL RESPIRATOR	**INTEGUMENT (ÎNVELIȘUL)**
– Frecvența respiratorie – Culoarea – Zgomotele respiratorii – Secrețiile	– Pielea (culoare, elasticitate etc.)
SISTEMUL GASTROINTESTINAL	**MĂSURĂTORI LA SUGAR**
– Abdomenul – Drenajul gastrointestinal, vărsături – Scaunele	– PC (circumferința frontooccipitală) – PT (circumferința toracală) – PA (perimetrul abdominal) – Distanța U-O (umăr-ombilic) – Lungimea – Greutatea corporală – la toate vârstele
SISTEMUL GENITO-URINAR	**TESTE DE LABORATOR LA INTERNARE**
– Urina – Vezica	– Hematocrit – Dextrostix (glicemie) – Uree, creatinină (S) – Grup sanguin ABO, Rh

(continuare pe pag. 1192)

(Tabelul 34.1 – continuare)

APORTUL (INTAKE)	ELIMINĂRI/PIERDERI (OUTPUT)
– Lichide IV – Produse de sânge – Albumină – Alimente/lichide – enteral (oral)	– Urină – Scaune – Altele: • tub nazogastric • tub pleural • dren intraventricular (cerebral) • cateter vezical/renal

Tabelul 34.2 – *Semne vitale*

a) Frecvența cardiacă (AV) și frecvența respiratorie: valori normale orientative

VÂRSTA	AV (treaz)	AV (somn)	Frecvența respiratorie
Sugar	120–160/min.	80–180/min.	30–60/min.
Copil mic	90–140/min.	70–120/min.	24–40/min.
Preșcolar	80–110/min.	60–90/min.	22–34/min.
Școlar	75–100/min.	60–90/min.	18–30/min.
Adolescent	60–90/min.	50–90/min.	12–16/min.

b) Tensiune arterială (TA): valori normale orientative

VÂRSTA	PRESIUNEA SISTOLICĂ (mm Hg)	PRESIUNEA DIASTOLICĂ (mm Hg)
Nou-născut (1 lună)	85–100	51–65
Sugar (6 luni)	87–105	53–66
Copil mic (2 ani)	95–105	53–66
Școlar (7 ani)	97–112	57–71
Adolescent (15 ani)	112–128	66–80

Tabelul 34.3 – *Evaluarea comei*

a) Starea de conștiență alterată (diviziune arbitrară)

LETARGIE (HIPERSOMNIE)
– defect de atenție
– pacientul poate comunica verbal, dar este ușor distras (abătut), are probleme de memorie
– somnolență importantă (somn profund din care bolnavul poate fi trezit)

(continuare pe pag. 1193)

(Tabelul 34.3 a – continuare)

<table>
<tr><td rowspan="3">– Semnificație:</td><td>– tulburări metabolice/toxice</td></tr>
<tr><td>– leziuni structurale care afectează emisferele cerebrale (encefalită letargică)</td></tr>
<tr><td>– compresiuni pe hipotalamus și pedunculi cerebrali</td></tr>
<tr><td colspan="2">OBNUBILARE</td></tr>
<tr><td colspan="2">– atenție diminuată</td></tr>
<tr><td colspan="2">– pacientul răspunde mai greu la stimuli vizuali/auditivi</td></tr>
<tr><td colspan="2">– încă poate comunica</td></tr>
<tr><td colspan="2">STUPOR</td></tr>
<tr><td colspan="2">– pacientul trezit numai de stimuli puternici
• imobil
• are ochii deschiși
– vorbirea inteligibilă este pierdută
• percepe într-o măsură redusă ceea ce se întâmplă în jurul său (nu doarme)</td></tr>
<tr><td colspan="2">– exemple: schizofrenie, stări de melancolie, stări confuzionale, intoxicație etilică etc.</td></tr>
<tr><td colspan="2">COMĂ</td></tr>
<tr><td colspan="2">– bolnav complet areactiv, fără vorbire și fără reacții la stimuli externi</td></tr>
<tr><td colspan="2">– absența mișcărilor active (spontane); zace cu ochii închiși</td></tr>
<tr><td colspan="2">– pierderea parțială sau completă a conștienței, a motilității voluntare și a sensibilității, cu conservarea celor mai importante funcții vegetative: respirația și circulația</td></tr>
</table>

b) Clasificarea clinică a comei (Reed)

0 = Somnoros, dar *poate fi trezit* și *poate răspunde* la întrebări.
1 = Comatos, *nu retrage* piciorul/mâna la stimuli dureroși; reflexe intacte.
2 = Comatos, nu retrage la stimuli dureroși; fără depresiune circulatorie sau respiratorie; majoritatea reflexelor intacte.
3 = Comatos, majoritatea reflexelor *abolite*; fără depresiune circulatorie sau respiratorie.
4 = Comatos, reflexe absente; *depresiune respiratorie* cu cianoză sau *insuficiență circulatorie* și șoc; sau ambele.
• Gradele 0, 1, 2: prognostic bun. • Gradele 3, 4: prognostic sever, tratament în TI (terapie intensivă). • ≤10% șanse de recuperare funcțională bună: când reacțiile pupilare, reflexele oculovestibulare sau corneene, răspunsul motor localizat, reflexele tendinoase sunt absente de peste 6 ore de la debutul comei.

c) Scala (scorul) Glasgow pentru comă

Scala pentru adult		**Scala modificată pentru sugari**	
Activitate	**Răspuns**	**Activitate**	**Răspuns**
1. Deschiderea ochilor			
Spontană	4	Spontană	4
La stimul verbal	3	La vorbire/zgomot	3
La durere	2	La durere	2
Absentă	1	Absentă	1
2. Verbală (răspunsul verbal cel mai bun)			
Orientată	5	Gângurit, susur	5
Confuză	4	Iritabil	4
Cuvinte necorespunzătoare (delir)	3	Țipete la durere	3
Sunete nonspecifice	2	Geamăt (suspin) la durere	2
Absentă	1	Absentă	1
3. Motorie (răspunsul motor cel mai bun)			
Urmărește (ascultă) comanda	6	Mișcări spontane, normale	6
Localizează durerea	5	Retrage la atingere	5
Retrage la durere (flexie normală)	4	Retrage la durere	4
Flexie anormală (decorticată)	3	Flexie anormală	3
Extensie anormală (decerebrată)	2	Extensie anormală	2
Absentă	1	Absentă	1
Scor total: maxim = 15; minim = 3			

Glasgow Coma Score (copil mare, adult)	
• Conștiență normală	GCS = 15
• Alterare ușoară	GCS = 12<14
• Alterare moderată	GCS = 9<12
• Alterare severă	GCS<8

(continuare pe pag. 1195)

(Tabelul 34.3 c – continuare)

În funcţie de vârstă, cel mai bun scor posibil este:
• 0–6 luni = 10 • 6–12 luni = 12 • 1–2 ani = 13 • 2–5 ani = 14 • peste 5 ani = 15

d) Coma: cauze şi investigaţii diagnostice

CAUZE	INVESTIGAŢII
Tulburări metabolice Hipoglicemie Hiponatremie Hipernatremie Hiperosmolaritate Uremie Hiperamoniemie: insuficienţă hepatică, sindrom Reye, deficienţe enzimatice ciclul-uree, deficienţa de acid gras – acetil CoA dehidrogenază, aciduria metil-malonică, aciduria propionică Boli mitocondriale Diabet zaharat Intoxicaţia cu plumb	Sânge (ser, plasmă): Na, K, Cl, CO_2, uree, creatinină, TGO, TGP, TP (timp protrombină), TTP (timp tromboplastină parţială), Astrup, amoniemie, Pb-emie, piruvat, lactat; examen urină, aminoacizi şi acizi organici în urină.
Cauze cu LCR anormal *LCR sanguinolent:* Hemoragie subarahnoidiană Hemoragie subdurală Hemoragie intraparenchimatoasă (traumatism, malformaţii arteriovenoase, coagulopatie) *LCR cu nr. crescut de leucocite (pleiocitoză):* Meningite Encefalite Reacţie de vecinătate Vasculită Carcinomatoză Endocardita bacteriană subacută	Examen LCR, CT, MRI (rezonanţă magnetică), angiogramă
Cauze cu anomalii CT sau MRI: *Infarct:* Global (anoxia) Multifocal Unilateral, mare Focal în: mezencefal, hipotalamus sau talamus. *Mase:* Tumori Hemoragie Hidrocefalie Abces Mase inflamatorii Chist	CT, MRI

CAUZE	INVESTIGAȚII
Cauze cu LCR și CT normale: Intoxicații sau întrerupere – droguri Epilepsie Comoție Leziune hipoxic ischemică	Examen toxicologic (sânge, urină) EEG

*Tabelul 34.4 – **Valori normale de laborator la copil***

SÂNGE		
	Unități convenționale	**Unități SI**
Acid uric		
0–2 ani	2,0–7,0 mg/dL	0,12–0,42 mmol/L
2–12 ani	2,0–6,5 mg/dL	0,12–0,39 mmol/L
12–14 ani	2,0–7,0 mg/dL	0,12–0,42 mmol/L
14 ani – adult masc.	3,0–8,0 mg/dL	0,18–0,48 mmol/L
– adult fem.	2,0–7,0 mg/dL	0,12–0,42 mmol/L
Aldolază		
nou-născut	<32 u/L	<32 u/L
copil	<16 u/L	<16 u/L
adult	<8 u/L	<8 u/L
α-fetoproteina		
făt (primul trimestru)	200–400 mg/dL	vârf 2–4 g/L
cordon	<5 mg/dL	<0,05 g/L
>1 an – adult	<30 ng/mL	<30 µg/L
marker tumoral (hepatoblastom, carcinom hepatocelular)	0–10 mg/mL	
α-1-antitripsină	150–350 mg/dL	1,5–3,5 g/L
Amilază		
nou-născut	0–44 u/L	5–65 u/L
adult	0–88 u/L	0–130 u/L
Amoniac		
nou-născut	90–150 µg/dL	64–107 µmol N/L
0–2 săpt.	79–129 µg/dL	54–92 µmol N/L
>1 lună	29–70 µg/dL	21–50 µmol N/L
adult	15–45 µg/dL	11–32 µmol N/L
Anticorpi antihialuronidază	<1:256	
Anticorpi antinucleari	<1:160	

SÂNGE

	Unități convenționale	Unități SI
ASLO		
preșcolar	<1:85	
școlar și adult	<1:170	
bătrân	<1:85	
alternativă	valori până la 200 U Todd/L	
creștere semnificativă	de 4 ori in decurs de 1 săptămână	
Bicarbonat		
prematur	18–26 mEq/L	18–26 mmol/L
la termen	20–25 mEq/L	20–25 mmol/L
> 2 ani	22–26 mEq/L	22–26 mmol/L
Bilirubină conjugată	0–0,4 mg/dL	0–8 µmol/L
Bilirubină totală		
cordon – prematur	<1,8 mg/dL	<30 µmol/L
– termen	<1,8 mg/dL	<30 µmol/L
0–1 zi – prematur	<8 mg/dL	<137 µmol/L
– termen	<6 mg/dL	<103 µmol/L
1–2 zile – prematur	<12 mg/dL	<205 µmol/L
– termen	<8 mg/dL	<137 µmol/L
3–7 zile – prematur	<16 mg/dL	<274 µmol/L
– termen	<12 mg/dL	<205 µmol/L
7–30 zile – prematur	<12 mg/dL	<205 µmol/L
– termen	<7 mg/dL	<120 µmol/L
după 30 de zile – prematur	<2 mg/dL	<34 µmol/L
– termen	<1 mg/dL	<17 µmol/L
adult	0,1–1 mg/dL	2–18 µmol/L
Calciu ionizat		
nou-născut <48 ore	4,0–4,7 mg/dL	1,00–1,18 mmol/L
adult	4,52–5,28 mg/dL	1,13–1,32 mmol/L
Calciu total		
prematur < 1 săpt.	6–10 mg/dL	1,5–2,5 mmol/L
la termen < 1 săpt.	7,0–12,0 mg/dL	1,75–3,0 mmol/L
copil	8–10,5 mg/dL	2–2,6 mmol/L
adult	8,5–10,5 mg/dL	2,1–2,6 mmol/L
Clor	96–109 mEq/L	96–109 mmol/L
Creatin-fosfokinază		
nou-născut	10–200 u/L	10–200 u/L
copil	0–70 u/L	0–70 u/L
adult masc.	0–175 u/L	12–80 u/L
adult fem.	10–55 u/L	10–55 u/L

SÂNGE		
	Unități convenționale	**Unități SI**
Creatinină serică		
cordon	0,6–1,2 mg/dL	56–106 µmol/L
nou-născut	0,3–1,0 mg/dL	27–88 µmol/L
sugar	0,2–0,4 mg/dL	18–35 µmol/L
copil	0,3–0,7 mg/dL	27–62 µmol/L
adolescent	0,5–1,0 mg/dL	44–88 µmol/L
adult masc.	0,6–1,3 mg/dL	53–115 µmol/L
adult fem.	0,5–1,2 mg/dL	44–106 µmol/L
Dioxid de carbon (CO_2)		
sugar/copil	20–24 mEq/L	20–24 mmol/L
adult	24–30 mEq/L	24–30 mmol/L
Factor reumatoid		
normal	negativ	
semnificativ	>10	
Feritină		
nou-născut	25–200 ng/mL	25–200 µg/L
1 lună	200–600 ng/mL	200–600 µg/L
<6 luni	50–200 ng/mL	50–200 µg/L
6 luni–15 ani	7–140 ng/mL	7–140 µg/L
adult masc.	15–200 ng/mL	15–200 µg/L
adult fem.	12–150 ng/mL	12–150 µg/L
Fibrinogen	200–400 mg/dL	2–4 g/L
Fier		
nou-născut	100–250 µg/dL	18–45 µmol/L
sugar	40–100 µg/dL	7–18 µmol/L
copil	50–120 µg/dL	9–22 µmol/L
adult masc.	65–170 µg/dL	12–30 µmol/L
adult fem.	50–170 µg/dL	9–30 µmol/L
Fosfatază acidă		
nou-născut	7,4–19,4 u/L	7,4–19,4 u/L
2–13 ani	6,4–15,2 u/L	6,4–15,2 u/L
adult masc.	0,5–11 u/L	0,5–11 u/L
adult fem.	0,2–9,5 u/L	0,2–9,5 u/L
Fosfatază alcalină		
sugar	150–420 u/L	150–420 u/L
2–10 ani	100–320 u/L	100–320 u/L
11–18 ani masc.	100–390 u/L	100–390 u/L
11–18 ani fem.	100–320 u/L	100–320 u/L
adult	30–120 u/L	30–120 u/L

SÂNGE		
	Unități convenționale	**Unități SI**
Fosfor		
nou-născut	4,2–9,0 mg/dL	1,36–2,91 mmol/L
1 an	3,8–6,2 mg/dL	1,23–2,0 mmol/L
2–5 ani	3,5–6,8 mg/dL	1,13–2,2 mmol/L
adult	2,7–4,5 mg/dL	0,87–1,45 mmol/L
GGT (gamma-glutamil-transferaza)		
cordon	19–270 u/L	19–270 u/L
prematur	56–233 u/L	56–233 u/L
0–3 săpt.	0–130 u/L	0–130 u/L
3 săpt.–3 luni	4–120 u/L	4–120 u/L
>3 luni masc.	5–65 u/L	5–65 u/L
>3 luni fem.	5–35 u/L	5–35 u/L
1–15 ani	0–23 u/L	0–23 u/L
16 ani–adult	0–35 u/L	0–35 u/L
Glucoză		
prematur	20–65 mg/dL	1,1–3,6 mmol/L
termen	20–110 mg/dL	1,1–6,4 mmol/L
1 săpt.–16 ani	60–105 mg/dL	3,3–5,8 mmol/L
>16 ani	70–115 mg/dL	3,9–6,4 mmol/L
LDH (lactic–dehidrogenază)		
nou-născut	160–1.500 u/L	160–1500 u/L
sugar	150–360 u/L	150–360 u/L
copil	150–300 u/L	150–300 u/L
adult	100–250 u/L	100–250 u/L
Lipază	20–180 u/L	20–180 u/L
Magneziu	1,5–2,0 mEq/L	0,75–1 mmol/L
Osmolaritate	285–295 mOsm/kg H_2O/ser	285–295 mmol/kg H_2O/ser
Potasiu		
<10 zile	3,5–6,0 mEq/L	3,5–6,0 mmol/L
>10 zile	3,5–5,0 mEq/L	3,5–5,0 mmol/L
Proteina C-reactivă	negativă	
Sodiu		
prematur	130–140 mEq/L	130–140 mmol/L
termen	134–146 mEq/L	134–146 mmol/L
sugar	139–146 mEq/L	139–146 mmol/L
copil	138–145 mEq/L	138–145 mmol/L
adult	136–146 mEq/L	136–146 mmol/L

SÂNGE

	Unități convenționale	Unități SI
TGO (AST): copil/adult	5–20 (0–35) u/L	5–20 (0–35) u/L
TGP (ALT): copil/adult	4–25 (1–30) u/L	4–25 (1–30) u/L
Transferină		
nou-născut	130–275 mg/dL	1,3–2,75 g/L
adult	220–400 mg/dL	2,2–4,0 g/L
Uree	5–25 mg/dL	1,8–9,0 mmol/L
VSH		
nou-născut	0–2 mm/h	
1 săpt.–pubertate	3–13 mm/h	
adult masc.	0–20 mm/h	
adult fem.	0–15 mm/h	

Proteine serice (g/L)

Vârsta	Proteine totale	Albumină	α-1-globuline	α-2-globuline	β-globuline	γ-globuline
la naștere	46–70	32–48	1–3	2–6	3–6	6–12
<1 săpt.	44–76	29–55	0,9–2,5	3–4,6	1,6–6	3,5–13
3 luni	45–65	32–48	1–3	3–7	3–7	2–7
3–4 luni	42–74	28–50	0,7–3,9	3,1–8,3	3,1–8,3	1,1–7,5
4 luni–1 an	56–72	39–51	1–3,4	2,8–8,0	3,8–8,6	3,5–7,5
1–2 ani	54–75	37–57	1–3	5–11	4–10	2–9
2 ani–adult	53–80	33–58	1–3	4–10	3–12	4–14

Concentrațiile serice ale lipoproteinelor și ale colesterolului la copil și la adolescent (mg/dL)

Vârsta (ani)	TOTAL Percentila				LDL Percentila				HDL Percentila			
	Medie	5	50	95	Medie	5	10	95	Medie	5	10	95
Băieți												
0–4	159	117	156	209								
5–9	165	125	164	209	95	65	93	133	57	39	56	76
10–14	162	123	160	208	99	66	97	136	57	38	57	76
15–19	154	116	150	203	97	64	96	134	48	31	47	65

Concentrațiile serice ale lipoproteinelor și ale colesterolului la copii și la adolescent (mg/dL)

Vârsta (ani)	TOTAL Percentila				LDL Percentila				HDL Percentila			
	Medie	5	50	95	Medie	5	10	95	Medie	5	10	95
Fete												
0-4	161	115	161	206								
5-9	169	130	168	211	103	70	101	144	55	37	54	75
10-14	164	128	163	207	100	70	97	140	54	38	54	72
15-19	162	124	160	209	99	61	96	141	54	36	53	76

1. LDL = low-density lipoprotein; HDL = high-density lipoprotein

2. Colesterolul: transportat în sânge combinat cu proteine specifice (apolipoproteine), trigliceride, fosfolipide, ca particule denumite lipoproteine; colesterol seric total: colesterolul prezent în sânge sub toate formele, concentrația cea mai mare fiind în fracțiunea LDL; concentrația < 170 mg/dL = acceptabilă, între 170-199 mg/dL = de graniță, ≥200 mg/dL = hipercolesterolemie la copii și adolescenți.

3. Hiperlipidemie = creșterea nivelurilor serice ale trigliceridelor sau creșterea combinată a colesterolului si trigliceridelor serice.

Nivelurile serice ale trigliceridelor la copii și adolescenți (mg/dL)

Vârsta (ani)	Percentila			
	Medie	5	50	95
Băieți				
0-4	58	30	53	102
5-9	57	31	53	104
10-14	68	33	61	129
15-19	80	38	71	152
Fete				
0-4	66	35	61	115
5-9	62	33	57	108
10-14	78	38	72	135
15-19	78	40	70	136

Concentrația TSH și a T_4 libere la copil (valori în limitele a 2 DS)

Vârsta	TSH mU/L sau μu/mL	T_4 liberă	
		pmol/L	ng/dL
Prematuri (VG 28–36 săpt.) 1–7 zile	0,7–27		
Sugari la termen, 1–4 zile	1,0–39	26–68	2,2–5,3
2–20 săpt.	1,7–9,1	12–30	0,9–2,3
5–24 luni	0,8–8,2		
2–7 ani	0,7–5,7	13–27	1,0–2,1
8–20 ani	0,7–5,7	10–24	0,8–1,9

Valori normale ale hormonilor tiroidieni în copilărie și în adolescență (valori în limitele a 2 DS)

Vârsta	T_4 μg/dL (nmol/L)	T_3 ng/dL (nmol/L)	Reverse T_3 (T_3') ng/dL (nmol/L)	TBG mg/dL (mg/L)
Sânge din cordon	6,6–15,0 (85–193)	14–86 (0,22–1,32)	100–501 (1,54–7,72)	2,2–4,2 (22–42)
4–7 zile	8,1–20,1 (104–259)	36–316 (0,55–4,87)	34–258 (0,52–3,97)	2,2–4,2 (22–42)
1–11 luni	7,2–15,7 (93–202)	105–245 (1,61–3,91)	10–35 (0,15–0,54)	1,6–3,7 (16–37)
1–9 ani	6,0–14,2 (77–183)	94–269 (1,94–4,14)	10–35 (0,15–0,54)	1,4–2,7 (14–27)
10–19 ani	4,7–12,4 (60–160)	80–213 (1,23–3,28)	10–35 (0,15–0,54)	1,4–3,0 (14–30)

Valori eritrocitare la copil

Vârsta	Hb (g/dL)		Ht (%)		VEM (fL)		HEM (pg/cel)		CHEM (%)
	M	Limita inf.	M	Limita inf.	M	Li	M	Li	M
1–3 zile (nou-născut la termen)	18,5	14,5	56	45	108	95	34	31	33±2
1 lună	14,0	10,0	43	31	104	85	34	28	
2 luni	11,5	9,0	35	28	96	77	30	26	
3–6 luni	11,5	9,5	35	29	91	74	30	25	
6 luni–2 ani	12,0	11,0	36	33	78	70	27	23	
2–6 ani	12,5	11,5	37	34	81	75	27	24	
6–12 ani	13,5	11,5	40	35	86	77	29	25	
12–18 ani									
– Fete	14,0	12,0	41	36	90	78	30	25	
– Băieți	14,5	13,0	43	37	88	78	30	25	

M = mediană; Li = 2 DS < M (-2 DS)

URINĂ

Densitate	1,002–1,045
Osmolaritate	50–1200 mOsm/kg H_2O din urină
Volum sugar copil	 >0,5 mL/kg/h >1,0 mL/kg/h
Calciu/creatinină (mg) (eșantion – urină proaspătă)	<0,21
Calciu (urina/24 h)	<4 mg/kg/24 h
Proteine (mg/dL)/creatinină mg/dL (eșantion de urină)	Proteine/creatinină ≥0,2 sugerează proteinurie semnificativă (confirmare prin dozarea în urina din 24 h) – a se vedea și „Hematuria", cap. 24.

LCR			
	Nou-născut prematur	**Nou-născutla termen**	**Sugar/copil**
Nr. leucocite (cel/mm^3) media ±2 DS PMN (%)	 9 0–25,4 57	 8,2 0–22,4 61	 0 0–7 0
Glucoză (mg/dL) media limite	 50 24–63	 52 34–119	 >40 40–80
Glicorahie/glicemie (%) media limite	 74 55–105	 81 44–248	 50 40–60
Proteine (mg/dL) media limite	 115 65–150	 90 20–170	 <40 5–40

*Tabelul 34.5 – **Valori normale de laborator la adult***

SÂNGE, PLASMĂ, SER (chimie)		
	Unități convenționale	**Unități SI**
Acid uric, ser	3,0–8,2 mg/dL	0,18–0,48 mmol/L
Alanin-amino-trasferază (ALT, TGP la 30°C)	8–20 U/L	8–20 U/L
Amilază, ser	25–125 U/L	25–125 U/L
Aspartat-amino-transferază (AST, TGO la 30°C)	8–20 U/L	8–20 U/L
Bilirubină, ser (adult) totală//directă	0,1–1,0 mg/dL//0,0–0,3 mg/dL	2–17 µmol/L //0–5 µmol/L
Calciu, ser (total)	8,4–10,2 mg/dL	2,1–2,8 µmol/L
Colesterol, ser	140–250 mg/dL	3,6–6,5 mmol/L
Cortizol, ser	800 h: 5–23 µg/dL//1.600 h: 3–15 µg/dL 2000 h: ≤50% din 800 h	138–635 nmol/L// 82–413 nmol/L Fracție din 800 h: ≤0,50
Creatin-kinază, ser (la 30°C)	Bărbat: 25–90 U/L Femeie: 10–70 U/L	25–90 U/L 10–70 U/L
Creatinină, ser	0,6–1,2 mg/dL	53–0.06 µmol/L

(continuare pe pag. 1205)

(Tabelul 34.5 – continuare)

Electroliți, ser		
Sodiu	135–147 mEq/L	135–147 mmol/L
Clor	95–105 mEq/L	95–105 mmol/L
Potasiu	3,5–5,0 mEq/L	3,5–5,0 mmol/L
Bicarbonat	22–28 mEq/L	22–28 mmol/L
Estriol (E_3) total, ser (în sarcină)		
săpt. 24–28//săpt. 32–26	30–170 ng/mL// 60–280 ng/mL	104–590//208–970 nmol/L
săpt. 28–32//săpt. 36–40	40–220 ng/mL// 80–350 ng/mL	140–760//280–1.210 nmol/L
Feritină, ser	Bărbat: 15–200 ng/mL Femeie: 12–150 ng/mL	15–200 µg/L 12–150 µg/L
Fier	50–170 µg/dL	9–30 µmol/L
Fosfatază (alcalină), ser (p-NPP la 30°C)	20–70 U/L	20–70 U/L
Fosfor (anorganic), ser	3,0–4,5 mg/dL	1,0–1,5 mmol/L
Gaze, sânge arterial (în aer atmosferic)		
PO_2	75–105 mm Hg	10,0–14,0 kPa
PCO_2	33–44 mm Hg	4,4–5,9 kPa
pH	7,35–7,45	$[H^+]$ 36–44 nmol/L
Glucoză, ser	pe nemâncate: 70–110 mg/dL	3,8–6,1 mmol/L
	la 2 h postprandial: < 120 mg/dL	<6,6 mmol/L
Hormon de creștere – stimulare cu arginină	pe nemâncate: <5 ng/mL la stimulare: >7 ng/mL	<5 µg/L >7 µg/L
Hormon de stimulare foliculară, ser/plasmă	Bărbat: 4–25 mUI/mL	4–25 U/L
	Femeie: premenopauză: 4–30 mUI/mL	4–30 U/L
	vârf de la jumătatea ciclului: 10–90 mUI/mL	10–90 U/L
	post-menopauză: 40–250 mUI/mL	40–250 U/L
Hormon luteinizant, ser/plasmă	Bărbat: 6–23 mUI/mL	6–23 U/L
	Femeie: faza foliculara 5–30 mUI/mL	5–30 U/L
	la jumătatea ciclului menstrual 75–150 mUI/mL	75–150 U/L
	post-menopauză: 30–200 mUI/mL	30–200 U/L

(continuare pe pag. 1206)

(Tabelul 34.5 – continuare)

Hormon de stimulare tirodiană (TSH), ser sau plasmă	0,5–5,0 µU/mL	0,5–5,0 mU/L
Tiroxină (T_4), ser	5–12 µg/dL	64–155 nmol/L
Triiodotironină (T_3), ser (RIA)	115–190 ng/dL	1,8–2,9 nmol/L
Captarea tiroidiană a iodului (I^{123})	8–30% din doza administrată/24 h	0,08–0,30/24 h
Captarea pe rășină a triiodotironinei (T_3)	25–35%	0,25–0,35%
Hormonul paratiroidian, ser, N-terminal	230–630 pg/mL	230–630 ng/L
Imunoglobuline, ser IgA IgE IgG IgM	 76–390 mg/dL 0–380 UI/mL 650–1.500 mg/dL 40–345 mg/dL	 0,76–3,90 g/L 0–380 kUI/mL 6,5–15 g/L 0,4–3,45 g/L
Lactic-dehidrogenază (LDH) (L → P, 30°C)	45–90 U/L	45–90 U/L
Osmolalitate, ser	275–295 mOsmol/kg H_2O	275–295 mOsmol/kg H_2O
Prolactină, ser (hPRL)	<20 ng/mL	<20 µg/L
Proteine, ser: Totale Albumină Globuline	 6,0–7,8 g/dL 3,5–5,5 g/dL 2,3–3,5 g/dL	 60–78 g/L 35–55 g/L 23–35 g/L
Trigliceride, ser	35–160 mg/dL	0,4–1,81 mmol/L
Ureea, ser	7–18 mg/dL	1,2–3,0 mmol uree/L
HEMATOLOGIE		
Număr de eritrocite	Bărbat: 4,3–5,9 mil./mm^3 Femeie: 3,5–5,5 mil./mm^3	4,3–5,9 x 10^{12}/L 3,5–5,5 x 10^{12}/L
Hematocrit	Bărbat: 41–53% Femeie: 36–46%	0,41–0,53 0,36–0,46
Număr de reticulocite	0,5–1,5% din numărul de eritrocite	0,005–0,015

(continuare pe pag. 1207)

(Tabelul 34.5 – continuare)

Hemoglobină, sânge	Bărbat: 13,5–17,5 g/dL Femeie: 12,0–16,0 g/dL	2,09–2,71 mmol/L 1,86–2,48 mmol/L
Hemoglobină, plasmă	1–4 mg/dL	0,16–0,62 μmol/L
Constante eritrocitare:		
Hemoglobina eritrocitară medie (HEM)	25,4–34,6 pg/cel.	0,39–0,53 fmol/cel.
Concentrația de hemoglobină eritrocitară medie (CHEM)	31–36% Hb/cel.	4,81–5,58 mmol Hb/L
Volumul eritrocitar mediu (VEM)	80–100 μm^3	80–100 fL
Număr leucocite, formulă leucocitară:		
Număr leucocite	4.500–11.000/mm^3	4,5–11,0 x 10^9/L
Neutrofile segmentate	54–62%	0,54–0,62
Neutrofile nesegmentate	3–5%	0,03–0,05
Eosinofile	1–3%	0,01–0,03
Bazofile	0–0,75%	0–0,0075
Limfocite	25–33%	0,25–0,33
Monocite	3–7%	0,03–0,07
Număr trombocite	150.000–400.000/mm^3	150–400x10^9/L
Timp de sângerare	2–7 min.	2–7 min.
Timp de tromboplastină parțială (nonactivată)	60–85 s.	60–85 s.
Timp de protrombină	11–15 s.	11–15 s.
Timpul de trombină	<2 s. deviație față de martor	<2 s. deviație față de martor
Volum		
Plasmă	Bărbat: 25–43 mL/kg Femeie: 28–45 mL/kg	0,025–0,043 L/kg 0,028–0,045 L/kg
Eritrocite	Bărbat: 20–36 mL/kg Femeie: 19–31 mL/kg	0,020–0,036 L/kg 0,019–0,031 L/kg
Viteza de sedimentare a hematitelor (VSH) (Westergren)	Bărbat: 0–15 mm/h Femeie: 0–20 mm/h	0–15 mm/h 0–20 mm/h

(continuare pe pag. 1208)

(Tabelul 34.5 – continuare)

LICHID CEFALORAHIDIAN (LCR)		
Număr de celule	0–5 cel./mm^3	0–5 x 10^6/L
Clor	118–132 mEq/L	118–132 mmol/L
γ-globulină	3 – 12% din proteinele totale	0,03–0,12
Glucoză	40–70 mg/dL	2,2–3,9 mmol/L
Presiune	70–80 mm H2O	70–180 mm H_2O)
Proteine, totale	<40 mg/dL	<0,40 g/L
SUDOARE		
Clor	0–35 mEq/L	0–35 mmol/L
URINĂ		
Acid uric	Variază cu dieta	Variază cu dieta
Calciu	100–300 mg/24 h	2,5–7,5 mmol/24 h
Clor	Variază cu aportul	Variază cu aportul
Clearance de creatinină	Bărbat: 97–137 mL/min. Femeie: 88–128 mL/min.	
Estriol, total (în sarcină)		
30 săpt.	6–18 mg/ 24 h	21–62 µmol/24 h
35 săpt.	9–28 mg/24 h	31–97 µmol/24 h
40 săpt.	13–42 mg/24 h	45–146 µmol/24 h
17-hidroxicorticosteroizi	Bărbat: 3,0–10,0 mg/24 h Femeie: 2,0–8,0 mg/24 h	8,2–27,6 µmol/24 h 5,5–22,0 µmol/24 h
17-cetosteroizi, totali	Bărbat: 8–20 mg/24 h Femeie: 6–15 mg/24 h	28–70 µmol/ 24 h 21–52 µmol/24 h
Osmolalitate	50–1.400 mOsm/kg H_2O	
Oxalat	8–40 µg/mL	90–445 µmol/L
Potasiu	Variază cu dieta	Variază cu dieta
Proteine, totale	< 150 mg/24 h	<0,15 g/24 h
Sodiu	Variază cu dieta	Variază cu dieta

*Tabelul 34.6 – **Formule de conversie***

A. Lungime (înălțime)

1 milimetru (mm) = 0,04 inch
1 centimetru (cm) = 0,4 inch
2,54 centimetri (cm) = 1 inch
1 metru (m) = 39,37 inches

B. Greutate

60 miligrame (mg) = 1 grain
28,35 grame (g) = 1 ounce (uncie)
454 grame (g) = 1 pound (pfund)
1000 g = 1 kilogram (kg) = 2,2 pound (pfunzi)

C. Transformări miligrame – miliechivalenți

$$\text{mEq/L} = \text{mg/L} \times \frac{\text{valență}}{\text{greutate atomică}}$$

$$\text{mg/L} = \text{mEq/L} \times \frac{\text{greutate atomică}}{\text{valență}}$$

$$\text{greutate echivalentă} = \frac{\text{greutate atomică}}{\text{valență}}$$

D. Miliosmoli

Miliechivalentul (mEq) este, în mare, echivalent cu miliosmolul (mOsm), unitatea de măsură a osmolarității sau toxicitate.

$$\text{mOsm/L} = \frac{\text{mg/L}}{\text{GM (greutate moleculară)}}$$

E. Energie

kcal x 4,1868 = kJ (kilojoule)
kJ : 4,1868 = 0,2388 kcal
Rad x 0,01 = Gy (Gray) (joule/kg)

F. Radioactivitate (activitate radionucleară)

Curie (Ci) x 37 = GBq (gigabecquerel)

G. Presiunea sanguină (TA)

mmHg (torr) x 1,333 = mbar

H. Presiunea gazelor sanguine

1 mmHg = 133,322 Pa
PCO_2 mmHg x 0,1333 = kPa
PO_2 mmHg x 0,1333 = kPa

(continuare pe pag. 1210)

(Tabelul 34.6 – continuare)

I. Prefixe pentru factori decimali		
Prefix	**Simbol**	**Factor**
exa	E	10^{18}
peta	P	10^{15}
tera	T	10^{12}
giga	G	10^{9}
mega	M	10^{6}
kilo	k	10^{3}
hecto	h	10^{2}
deca (deka)	da	10^{1}
deci	d	10^{-1}
centi	c	10^{-2}
mili	m	10^{-3}
micro	m	10^{-6}
nano	n	10^{-9}
pico	p	10^{-12}
fento (femato)	f	10^{-15}
ato	a	10^{-18}

J. Echivalențe de temperatură	
Celsius (°C)	**Fahrenheit (°F) Celsius (°C)**
34,0	**93,2**
34,2	93,6
34,4	93,9
34,6	94,3
34,8	94,6

(continuare pe pag. 1211)

(Tabelul 34.6 – continuare)

35,0	**95,0**
35,2	95,4
35,4	95,7
35,6	96,1
35,8	96,4
36,0	**96,8**
36,2	97,1
36,4	97,5
36,6	97,8
36,8	98,2
37,0	**98,6**
37,2	98,9
37,4	99,3
37,6	99,6
37,8	100,0
38,0	**100,4**
38,2	100,7
38,4	101,1
38,6	101,4
38,8	101,8
39,0	**102,2**
39,2	102,5
39,4	102,9
39,6	103,2
39,8	103,6

(continuare pe pag. 1212)

(Tabelul 34.6 – continuare)

40,0	**104,0**
40,2	104,3
40,4	104,7
40,6	105,1
40,8	105,4
41,0	**105,8**
41,2	106,1
41,4	106,5
41,6	106,8
41,8	107,2
42,0	**107,6**
42,2	108,0
42,4	108,3
42,6	108,7
42,8	109,0
43,0	**109,4**

- Transformare Celsius în Fahrenheit: (9/5 x Temp °C) +32
- Transformare Fahrenheit în Celsius: 5/9 x (Temp °F - 32)

Bibliografie:

1. Dallman P.R., Simes M.A. – *Percentile Curves for Hb and Red Cell Volume in Infancy and Childhood*, în: *J. Pediatr.*, 94:26, 1979.
2. *** – *Essentials of Pediatric Intensive Care*, A Pocket Companion, D.L. Levin (ed.), Quality Medical Publishing Inc. 1990.
3. *** – *The Harriet Lane Handbook*, ed. a 13-a, K.B. Johnson (ed.), Mosby, 1993.
4. *** – *The Lancet*, 2, 81–84, 1974.
5. *** – *Pediatric Annals*, 26:2, 1997.
6. *** – *Pediatrics in Review*, 15:6, 1997.
7. *** – *Primary Care of the Newborn*, ed. a 2-a, H.M. Seidel, B.J. Rosenstein, A. Pathak (eds.), Mosby, 1997.

LISTA TABELELOR ȘI FIGURILOR

Tabelul 21.1
Principalii germeni patogeni implicați în etiologia infecțiilor respiratorii la copil 614
Figura 21.1
Clasificarea infecțiilor acute ale căilor respiratorii superioare (inclusiv a faringitelor și faringoamigdalitelor) 622
Tabelul 21.2
Etiologia bacteriană a faringoamigdalitelor la copii...............626
Tabelul 21.3
Etiologia virală a faringoamigdalitelor la copii 627
Tabelul 21.4
Principalele trăsături clinice ale faringoamigdalitei streptococice 627
Tabelul 21.5
Valoarea unor mijloace de laborator în diagnosticul infecțiilor streptococice 628
Tabelul 21.6
Indicațiile amigdalectomiei și/sau adenoidectomiei..............631
Tabelul 21.7
Corelații între gradul hipertrofiei adenoidiene și manifestările clinice..633
Tabelul 21.8
Antibiotice de administrare orală utilizate în tratamentul otitei medii acute la copil..638
Tabelul 21.9
Scor clinic utilizat în evaluarea severității crupului..............649
Tabelul 21.10
Doza de epinefrină racemică soluție 2,5% pentru administrarea în aerosoli 650
Tabelul 21.11
Diagnosticul diferențial al crupului....................................654
Figura 21.2
Copilul cu bronșiolită 660
Tabelul 21.12
Tratamentul cu albuterol în bronșiolite..................................662
Tabelul 21.13
Principalii agenți etiologici infecțioși ai pneumoniilor în funcție de vârsta copilului 666

Figura 21.3
Abordarea pneumoniilor la copilul sub 5 ani 675
Figura 21.4
Abordarea pneumoniilor la copilul peste 5 ani 676
Figura 21.5
Abordarea pneumoniilor atipice 677
Tabelul 21.14
Tratamentul antibiotic în pneumoniile copilului 678
Tabelul 21.15
Clasificarea gradelor de severitate a astmului bronșic acut ... 695
Tabelul 21.16
Drogurile utilizate în criza acută de astm 699
Tabelul 21.17
Investigarea wheezing-ului la copil 712
Tabelul 21.18
Clasificarea wheezing-ului după vârstă și prevalență 712
Figura 21.6
Algoritm de diagnostic al wheezing-ului la sugar 713
Figura 21.7
Algoritm de diagnostic al wheezing-ului la copilul mai mare de 1 an 714
Tabelul 21.19
Etiologia tusei cronice la copil 715
Tabelul 21.20
Investigațiile de laborator utile pentru precizarea etiologiei tusei cronice 716
Tabelul 21.21
Tratamentul tusei cronice 717
Tabelul 22.1
Elemente de caracterizare a unui suflu cardiac 723
Tabelul 22.2
Caracterele stetacustice ale unor sufluri organice sistolice ... 725
Figura 22.1
Evaluarea unui suflu cardiac la copil 731
Tabelul 22.3
Frecvența cardiacă normală la sugari și copii 750
Tabelul 22.4
Date comparative privind tahicardia sinusală și tahicardiile supraventriculare 751
Tabelul 22.5
Diagnosticul HTA în funcție de vârstă 755

Tabelul 22.6
Valorile TA sistolice și diastolice în funcție de vârstă 756
Tabelul 22.7
Cauzele HTA secundare la copil 757
Tabelul 22.8
Tratamentul medicamentos al HTA la copil 759
Tabelul 22.9
Medicația antihipertensivă 760
Tabelul 22.10
Etiologia sincopelor la copil 763
Figura 22.2
Mecanismul patogenic propus pentru sindromul vasodepresor 766
Tabelul 23.1
Etiologia vărsăturilor pe grupe de vârstă 776
Tabelul 23.2
Tipuri de diaree acută și germenii patogeni asociați 790
Tabelul 23.3
Cauzele constipației 803
Tabelul 23.4
Clasificarea etiologică a durerilor abdominale acute 811
Tabelul 23.5
Factori de stres la bolnavii cu dureri abdominale funcționale 815
Tabelul 23.6
Clasificarea etiologică a durerilor abdominale și pelvine 816
Figura 23.1
Algoritm pentru evaluarea unui copil cu DAR 822
Figura 23.2
Tipuri de chist de coledoc 827
Tabelul 23.7
Metabolismul bilirubinei 846
Tabelul 23.8
Tipurile de bilirubină 847
Tabelul 23.9
Mecanismele hiperbilirubinemiei neconjugate la nou-născut (fiziologice și nonfiziologice) 853
Tabelul 23.10
Etiologia colestazei neonatale 861
Tabelul 23.11
Valoarea discriminatorie a datelor clinice și histologice la sugarii cu colestază (criteriile Alagille-Odièvre modificate) 862
Tabelul 23.12
Evaluarea colestazei neonatale 864

Tabelul 23.13
Examenul histologic în colestaza extrahepatică și intrahepatică 866
Tabelul 24.1
Cauzele hematuriei 871
Tabelul 24.2
Modificări urinare care pot ajuta în diferențierea hematuriei (renală/extrarenală) 874
Tabelul 24.3
Glomerulonefrite (de obicei) asociate cu hipocomplementemie 875
Tabelul 24.4
Interpretarea culturilor de urină în diagnosticul ITU 888
Tabelul 24.5
Semne de diagnostic prezumtiv în ITU 890
Tabelul 24.6
Antibioterapia 891
Tabelul 24.7
Medicamente orale utilizate în ITU 892
Tabelul 24.8
Agenți antibacterieni utilizați în profilaxia ITU recurentă 892
Figura 24.1
Anatomia joncțiunii vezico-ureterale 896
Figura 24.2
Clasificarea refluxului vezico-ureteral (cistografia micțională standard) 897
Figura 24.3
Tipuri de papilă renală 898
Tabelul 25.1
Interrelații Hb, Ht, nr. H (indici eritrocitari) 905
Tabelul 25.2
Clasificarea fiziologică a anemiilor 913
Tabelul 25.3
Clasificarea morfologică a anemiilor bazată pe mărimea eritrocitelor 914
Figura 25.1
Reacțiile hemostazei 923
Figura 25.2
Algoritm de diagnostic al unui copil cu un deficit al timpului vasculoplachetar al hemostazei primare 931
Figura 25.3
Algoritm de diagnostic al unui copil cu coagulopatie 932
Tabelul 25.4
Cauzele limfadenopatiei generalizate la copil 936

Figura 25.4
Algoritm de diagnostic al limfodenopatiei generalizate la copil 937
Tabelul 25.5
Cauzele adenopatiei regionale 938
Tabelul 25.6
Etiologia limfadenopatiei cervicale 940
Tabelul 25.7
Etiologia limfadenopatiei cervicale infecțioase în funcție de vârstă 941
Figura 25.5
Algoritm pentru evaluarea pacientului cu limfadenopatie cervicală 945
Tabelul 25.8
Frecvența cancerului la copilul sub vârsta de 15 ani 946
Tabelul 25.9
Clasificarea leucemiilor copilului 948
Tabelul 25.10
Factorii de prognostic în LAL 949
Tabelul 25.11
Clasificarea histologică, localizarea și frecvența limfoamelor non-Hodgkin la copil (Murphy) 951
Figura 26.1
Ciclul ureei 962
Tabelul 26.1
Prezentarea clinică a principalelor erori înnăscute de metabolism la sugar și copil 963
Figura 26.2
Distribuția apei în organism 967
Tabelul 26.2
Concentrația unor electroliți în LEC și LIC 968
Tabelul 26.3
Nevoile de întreținere privind apa și electroliții raportate la greutatea corporală 971
Tabelul 26.4
Aprecierea clinică a severității/gradului unei deshidratări ...972
Tabelul 26.5
Compoziția unor soluții comerciale utilizate în hidratarea pe cale orală 974
Tabelul 26.6
Corectarea deficitelor de apă, electroliți și glucoză 979
Tabelul 27.1
Tratamentul anticonvulsivant la copiii cu crize convulsive ...998
Tabelul 27.2
Clasificarea internațională a crizelor epileptice 1001

Tabelul 27.3
Clasificarea internațională a epilepsiilor și sindroamelor epileptice 1003
Tabelul 27.4
Sindroamele epileptice la copil 1005
Tabelul 27.5
Tratamentul SE la sugar și copil 1008
Tabelul 27.6
Etiologia epilepsiilor în funcție de vârstă 1009
Tabelul 27.7
Medicația antiepileptică după tipul de sindroame 1015
Tabelul 27.8
Medicația anticonvulsivantă/antiepileptică 1017
Tabelul 27.9
Elemente de anamneză importante în diagnosticul cefaleii 1020
Tabelul 27.10
Clasificarea cefaleii după criteriul temporal 1021
Tabelul 27.11
Clasificarea sindroamelor migrenoase 1022
Tabelul 27.12
Tratamentul atacului acut de migrenă 1024
Tabelul 27.13
Medicația profilactică pentru migrenă 1025
Tabelul 28.1
Analiza durerii 1038
Figura 28.1
Abordarea diagnosticului de artrită 1039
Figura 28.2
Abordarea diagnosticului de artrită septică 1040
Tabelul 28.2
Criterii de diagnostic în boala Kawasaki 1043
Figura 28.3
Algoritm de abordare a bolii Kawasaki 1044
Tabelul 28.3
Criterii pentru stabilirea prognosticului funcțional în ARJ 1056
Tabelul 31.1
Diagnosticul diferențial al ochiului roșu......1146
Tabelul 31. 2
Diagnosticul diferențial al leucoriei (reflexul alb pupilar) 1147
Tabelul 32.1
Teste audiometrice comportamentale 1170

Tabelul 34.1

Date esențiale pentru evaluare 1192

Tabelul 34.2

Semne vitale 1192
- a) Frecvența cardiacă și frecvența respiratorie 1192
- b) Tensiunea arterială 1192

Tabelul 34.3

Evaluarea comei 1192
- a) Starea de conștiență alterată 1192
- b) Clasificarea clinică a comei (Reed) 1193
- c) Scala Glasgow pentru comă 1194
- d) Coma – cauze și investigații 1195

Tabelul 34.4

Valori normale de laborator la copil 1196
- a) Sânge 1196
- b) Urină 1203
- c) LCR 1204

Tabelul 34.5

Valori normale de laborator la adult 1204
- a) Sânge, plasmă, ser (chimie) 1204
- b) Hematologie 1206
- c) LCR 1208
- d) Sudoare 1208
- e) Urină 1208

Tabelul 34.6

Formule de conversie 1209
- a) Lungime 1209
- b) Greutate 1209
- c) Miligram – miliechivalent 1209
- d) Miliosmoli 1209
- e) Energie 1209
- f) Radioactivitate 1209
- g) Tensiune arterială 1209
- h) Presiunea gazelor sanguine 1209
- i) Prefixe pentru factori decimali 1210
- j) Echivalențe de temperatură 1210

CUPRINS

VOLUMUL I

CAPITOLUL 1. NUTRIȚIA ȘI TULBURĂRILE NUTRIȚIONALE
CAPITOLUL 2. CREȘTEREA ȘI TULBURĂRILE CREȘTERII
CAPITOLUL 3. DEFECTELE LA NAȘTERE ȘI DISMORFISMUL
CAPITOLUL 4. DEZVOLTAREA ȘI COMPORTAMENTUL
CAPITOLUL 5. EDUCAȚIA SANITARĂ A PĂRINȚILOR ȘI COPILULUI
CAPITOLUL 6. COPILUL ȘI FAMILIA
CAPITOLUL 7. FAMILIA ÎN DIFICULTATE
CAPITOLUL 8. COPILUL CU DEFICIENȚE FIZICE
CAPITOLUL 9. ÎNTÂRZIERILE MINTALE
CAPITOLUL 10. COPILUL CU PROBLEME ȘCOLARE
CAPITOLUL 11. TRAUMATISMUL LA COPIL
CAPITOLUL 12. INTOXICAȚIILE ACUTE
CAPITOLUL 13. ABUZUL LA COPIL
CAPITOLUL 14. SINDROMUL MÜNCHAUSEN
CAPITOLUL 15. MEDICINA ADOLESCENTULUI
CAPITOLUL 16. IMUNOLOGIE
CAPITOLUL 17. COPILUL ATOPIC – REACȚII DE HIPERSENSIBILITATE
CAPITOLUL 18. FEBRA ȘI HIPERTERMIA
CAPITOLUL 19. INFECȚIILE
CAPITOLUL 20. ANTIBIOTICELE ÎN PEDIATRIE

VOLUMUL II

CAPITOLUL 21
BOLILE RESPIRATORII 615
INFECȚIILE RESPIRATORII ACUTE (Dr. Doru Dumbravă) 615
Incidență 615
Clasificare anatomică 616
Etiologie 616
Profilaxie 621
INFECȚIILE ACUTE ALE CĂILOR RESPIRATORII SUPERIOARE (Dr. Doru Dumbravă) 622
• **Rinofaringita acută (rinita acută, „guturaiul")** 623
Etiologie 623
Tablou clinic 623
Îngrijire 624

• **Faringite și faringoamigdalite** 625
Etiologie 625
Tablou clinic 627
Laborator 628
Tratament 629
• **Hipertrofia amigdaliană și/sau adenoidiană** 631
Infecțiile faringiene recurente (faringoamigdalite recurente) 632
Apneea obstructivă 632
Tulburările de vorbire 633
Purtătorii asimptomatici de streptococ grup A-β-hemolitic 633
• **Otita medie** 634
Otita medie acută 634
Otita medie cronică 635
Otita medie acută recurentă 635
Etiologie 635
Patogenie 636
Tablou clinic 637
Diagnostic 637
Tratament 638
Complicații 640
• **Otita externă** 640
Etiologie 641
Tablou clinic 641
Tratament 641
• **Sinuzitele** 642
Etiologie 643
Tablou clinic 643
Diagnostic 644
Tratament 644
    Tratament antimicrobian
    Tratament simptomatic/ suportiv
    Irigația sinusală și drenajul chirurgical
INFECȚIILE ACUTE ALE CĂILOR RESPIRATORII INFERIOARE
(Dr. Doru Dumbravă) 645
• **Infecțiile acute ale laringelui și traheei** 646
Crupul 646
Laringita acută infecțioasă (laringita acută catarală) 647
    Etiologie
    Manifestări clinice
    Diagnostic
    Tratament
Laringotraheita acută (laringita acută subglotică, crupul viral) 647
    Etiologie
    Manifestări clinice
    Diagnostic
    Tratament

Laringita acută spasmodică (crupul spasmodic) 651
    Etiologie
    Manifestări clinice
    Tratament
Laringotraheobronșita (traheita bacteriană, laringotraheita bacteriană Chevalier-Jackson) 652
    Etiologie
    Manifestări clinice
    Tratament
Epiglotita 652
    Etiologie
    Manifestări clinice
    Diagnostic
    Tratament
- **Bronșita acută** 656
Manifestări clinice 657
Diagnostic 658
Tratament 659
- **Pneumoniile** 663
Frecvență 663
Patogenie și fiziopatologie 664
Etiologie 665
Manifestări clinice 668
    Tusea
    Geamătul expirator
    Durerea toracică
    Tahipneea
    Retracțiile toracice
    Cianoza
Examen fizic 670
Examen radiologic 671
Laborator 672
Tratament 674
- **Astmul bronșic** (Dr. Adrian Stanciu) 681
Definiție 681
Epidemiologie 681
Patogenie și modificări anatomopatologice 681
Etiologie 684
    Astmul extrinsec
    Astmul intrinsec
    Interrelația astm-infecție virală
    Astmul indus de efort

Clinică 687
Criza și atacul acut
Starea de rău astmatic
Astmul episodic
Astmul persistent
Examene paraclinice 690
Investigații de laborator
Radografia pulmonară
Explorarea funcțională respiratorie
Explorarea alergologică
Diagnostic diferențial 694
Tratament 695
Tratamentul crizei acute
- Antiastmaticele de ordinul 1
- Antiastmaticele de ordinul 2
- Antiastmaticele de ordinul 3

Tratamentul de fond
- Evaluarea formei, severității și complicațiilor posibile ale bolii
- Măsuri de prevenire a contactului alergenic
- Terapia antiinflamatorie

Astmul ușor
Astmul moderat
Forma severă și forma extrem de severă
• **Wheezing-ul la copil** (Dr. Adrian Stanciu) 709
Etiologie 710
Abordare diagnostică 710
• **Tusea cronică a copilului** (Dr. Adela Sălăjan) 715
Generalități, definiție 715
Etiologie 715
Evaluare 715
Examen fizic 716
Concluzii 716
Tratament 717
Bibliografie 718

CAPITOLUL 22
BOLILE CARDIOVASCULARE 720
ELEMENTE DE CARDIOLOGIE NECESARE UNUI PEDIATRU GENERALIST (Dr. Florea Iordăchescu, Dr. Mihai Iordăchescu) 720
Copilul are cardiomegalie la radiografia de torace? 720
Copilul are boală cardiacă cianogenă? 721
Un suflu sistolic sau HTA la un copil sunt datorate coarctației de aortă? 721

Cum identificăm insuficiența cardiacă ? 721
Cum identificăm scăderea perfuziei periferice ? 722
Copilul are pericardită ? 722
Ce este pulsul paradoxal ? 722
Pacientul are puls amplu și depresibil/săltăreț ? 722
Suflul este inocent ? 722
Concluzie 722
SUFLURILE CARDIACE (Dr. Doru Dumbravă) 723
Mecanism de producere și semnificație clinică 723
    Sufluri organice
    Sufluri funcționale
    Sufluri inocente
Intensitate 724
Momentul decelării suflului 724
    Sufluri sistolice
    Sufluri diastolice
    Sufluri continue
Localizare 725
Propagare (iradiere) 726
Tonalitate 726
Calitate 726
Anamneză 727
Examinare clinică 727
Suflurile inocente 728
    Circumstanțe de apariție
    Trăsături comune
    Suflul vibrator endoapexian
    Suflul sistolic ejecțional pulmonar
    Suflul venos cervical
    Suflul carotidian
    Suflul fiziologic de stenoză relativă a arterei pulmonare sau a ramurilor sale
    Suflul cardiorespirator
Conduita practică 730
DEFECTE CARDIACE CONGENITALE
(Dr. Florea Iordăchescu, Dr. Mihai Iordăchescu) 732
Generalități, incidență 732
Clasificare 733
    Clasificare clinică
    Clasificare pe baza datelor radiologice (Rx) și electrice (ECG)
    Clasificare bazată pe embriologia elementară și pe datele fiziopatologice

Fiziopatologie (hemodinamică) 736

Leziuni acianotice
- Leziuni cu șunt stânga-dreapta
- Leziuni obstructive
- Leziuni care asociază șunt stânga-dreapta și obstrucție
- Insuficiență primară de pompă

Cardiopatii congenitale cianotice
- Leziuni care asociază o comunicare anormală și un obstacol în aval
- Anomalii de alienere
- Cianoza (periferică, centrală, diferențială)
- Hipocratismul digital (clubbing)
- Squatting (poziția „pe vine", genupectorală, a „rugăciunii mahomedane")
- Accesele hipercianotice (hiperpneea paroxistică)

Diagnosticul cardiopatiilor congenitale 744

Anamneza și examenul fizic
- Durerea toracică
- Disritmiile
- Sincopa și moartea subită

Teste utile pentru diagnostic

Concluzie

EVALUAREA ȘI TRATAMENTUL UNOR DISRITMII LA COPIL
(Dr. Doru Dumbravă) 746

Bradiaritmii 747

Tahiaritmii 749

HIPERTENSIUNEA ARTERIALĂ
(Dr. Mircea Stamate, Dr. Adela Sălăjan) 755

Definiție 755

Tehnica măsurării tensiunii arteriale 756

Etiologia HTA la copil 756

Abordarea copilului cu HTA 757

Factori de risc pentru HTA a copilului 758

Abordarea terapeutică a copilului cu HTA 759

Concluzii 762

EVALUAREA COPILULUI CU SINCOPĂ/LIPOTIMIE
(Dr. Doru Dumbravă) 762

Definiții 762

Sincopa

Lipotimia

Manifestări clinice 763

Etiologie 763

Sincope de origine vegetativă
- Sincopa vasodepresoare
- Sincopa prin creșterea tonusului vagal
- Sincopa ortostatică

Sincope de origine cardiacă
Sincope de origine neurologică/psihică
- Convulsiile
- Hiperventilația
- Migrena
- Hysteria

Sincope de origine metabolică
Diagnostic 768
Tratament 771
Orientări terapeutice în timpul sincopei
Orientări terapeutice în afara episoadelor sinoptice
Bibliografie 772

CAPITOLUL 23
BOLILE GASTROINTESTINALE 774

VĂRSĂTURILE PERSISTENTE (Dr. Florea Iordăchescu) 774
Definiții 774
Regurgitația
Greața
Vărsătura
Icnetul
Integrarea vărsăturii de către SNC 775
Centrul emezei
Căile eferente
Importanța clinică a vărsăturii 776
Abordarea clinică a vărsăturilor 776
Chei clinice pentru diagnosticul etiologic al vărsăturilor 777
Nou-născut
- Vărsăturile bilioase
- Stenoza duodenală
- Atrezia duodenală
- SHP/membrana antrală
- EUN
- Boli metabolice
- Boli neurologice

Sugar
- Stenoza pilorică
- Refluxul gastroesofagian
- Ruminația
- Alergia gastrointestinală

Copil
- Ulcerul peptic
- Pancreatita
- Boli ale SNC
- Vărsăturile ciclice
- Migrena abdominală
- Epilepsia abdominală
- Cauze diverse

Examen fizic 782
Investigații de laborator 782
Imagistică 783
Endoscopia 783
Consultul de specialitate 783
Complicațiile vărsăturilor 784
Tratament 784

Inițial
Vărsături bilioase și suspiciune de obstrucție intestinală
Terapia farmacologică
Tratament RGE (inclusiv medicația antireflux)

Bibliografie 788
DIAREEA ACUTĂ INFECȚIOASĂ (GASTROENTERITELE ACUTE)
(Dr. Florea Iordăchescu) 788
Generalități, definiție 788
Etiologie 788
Epidemiologie 789
Fiziopatologie 790

Mecanism de producere
- Diareile secretorii
- Diareea invazivă

Consecințele diareii

Aspecte clinice generale 794
Investigații paraclinice 796

Coprocultura
Examene virusologice
Alte examene paraclinice
Examene pentru determinarea tipului și gravității stării de deshidratare

Aspecte evolutive 797
Tratament 797
Bibliografie 803
CONSTIPAȚIA (Dr. Georgeta Orășeanu) 803
Definiție 803
Patogenie 804

Constipația acută

Diagnostic pozitiv 805
Tratamentul constipației acute 806
BOALA HIRSCHSPRUNG (MEGACOLONUL CONGENITAL SAU AGANGLIONAR)
(Dr. Georgeta Maria Orășeanu) 806
Definiție 806
Patogenie 806
Anatomie 807
Tablou clinic 807
Diagnostic pozitiv 808
Diagnostic diferențial 809
Tratament 809
Complicații 810
Bibliografie 810
DUREREA ABDOMINALĂ ACUTĂ
(Dr. Mircea Stamate, Dr. Adela Sălăjan) 810
Etiologie 810
Fiziopatologie 812
Istoric și examen fizic 812
Concluzii 814
Bibliografie 814
DUREREA ABDOMINALĂ RECURENTĂ
(Dr. Florea Iordăchescu, Dr. Doinița Sfrijan) 814
Definiție 814
Etiologie, clasificare 815
    Durerea de cauză funcțională
    Durerea de cauză organică
        • De origine digestivă
        • De origine extradigestivă
Diagnostic 819
Principii de tratament 821
Concluzii 823
Bibliografie 823
MASELE ABDOMINALE (Dr. Mircea Stamate) 823
Peretele abdominal 825
Abdomenul anterior 825
    Ficatul și căile biliare
    Splina
    Stomacul
    Intestinul subțire
    Colonul și apendicele
    Mezenterul și omentul
Retroperitoneul 828
    Tractul urinar
    Suprarenalele
    Pancreasul

Masele pelvine 830
Ovarele
Uterul
Neoplaziile
Bibliografie 831
PARAZITOZELE INTESTINALE (Dr. Florea Iordăchescu) 831
• **Helmintiazele digestive** 831
Oxiuraza (Enterobiaza) 832
Ascaridiaza 834
Tricocefaloza 837
Trichinoza 837
Teniaza 839
• **Giardiaza** 841
Bibliografie 845
HIPERBILIRUBINEMIILE NOU-NĂSCUTULUI ȘI SUGARULUI
(Dr. Florea Iordăchescu, Dr. Mihai Iordăchescu) 845
Generalități, definiție 845
Bilirubina neconjugată sau indirectă
Bilirubina conjugată sau directă
Particularitățile metabolismului bilirubinei la fetus și nou-născut 848
Producția
Transportul plasmatic
Epurarea hepatică
Circulația enterohepatică a bilirubinei
Icterul nuclear (kernicterus, encefalopatia bilirubinică) 850
Semne
Mecanism
Cauze
Diagnosticul icterelor neonatale 851
Clasificarea icterelor neonatale și ale sugarului 852
• **Icterul simplu (comun, fiziologic)** 854
Definiție 854
Mecanisme de producere 854
Aspect clinic 854
Diagnostic 855
Supraveghere și tratament 855
• **Icterele hemolitice** 855
Cauze 855
Tablou clinic și biologic 855
Diagnostic 856
Terapie 856
• **Icterul infecțios** 856
Etiologie 856
Tablou clinic și biologic 856
Tratament 856

• **Icterul laptelui matern** 856
Icterul cu debut precoce 856
Icterul cu debut tardiv 857
Frecvență 857
Tablou clinic și biologic 857
Diagnostic diferențial 857
Mecanism de producere 857
Tratament 858
Risc de recurență 858
• **Colestazele nou-născutului și ale sugarului** 858
Generalități, definiție 858
Fiziopatologie 859
Etiologie 861
    Evaluarea nou-născutului/sugarului cu colestază
Tratament 867
    Chirurgical
    Îngrijire medicală
Bibliografie 869

CAPITOLUL 24
BOLILE RENALE 870
HEMATURIA LA COPIL
(Dr. Florea Iordăchescu, Dr. Mihai Iordăchescu) 870
Definiție 870
Etiologie 871
Abordarea diagnostică a hematuriei 873
Orientare etiologică 877
Observații/concluzii 877
• **Glomerulonefrita acută postinfecțioasă/poststreptococică** 878
Tablou clinic 878
Incidență 878
Semne clinice 878
Examene de laborator 879
Tratament 879
• **Glomerulonefrita persistentă primară (sindromul nefrotic impur)** 879
Prezentare clinică, diagnostic 879
• **Purpura reumatoidă (anafilactoidă) Henoch-Schönlein** 880
• **Nefropatia IgA (boala Berger)** 880
Tablou tipic 880
Prognostic nefavorabil 880
Tratament 880

• Nefrita ereditară Alport 881
Prevalență 881
Tablou clinic 881
Histologia renală 881
• Boala membranei bazale subțiri 882
Tablou clinic 882
• Hipercalciuria 882
Cauze 882
Mecanismul hematuriei 882
Screening 883
Tratament 883
Bibliografie 883
INFECȚIA DE TRACT URINAR (Dr. Mihaela Bălgrădean) 883
Date generale 883
Etiologie 884
Patogenie/perspectivă istorică 884
Diagnostic 886
Evaluarea imagistică a sugarului și a copilului cu ITU 889
Tratament 890
Educație sanitară 894
REFLUXUL VEZICO-URETERAL (Dr. Mihaela Bălgrădean) 895
Definiție, date generale 895
Diagnostic 896
Relația dintre RVU și cicatricele renale 898
Tratamentul medical 898
RVU, creșterea HTA și glomerulopatia cronică 899
Tratamentul chirurgical 899
Concluzii 900
Bibliografie 901

CAPITOLUL 25
HEMATOLOGIE – ONCOLOGIE 903
COPILUL PALID (Dr. Florea Iordăchescu) 903
• Paloarea 903
Culoarea pielii 903
Abordare diagnostică 904
    Paloare fără anemie
    Paloare cu anemie
• Anemia 904
Definiție, date generale 904
Diagnosticul cauzelor de anemie 905
Clasificarea anemiilor 913

• Anemii hipocrome microcitare 916
Anemii prin deficit de sinteză a hemului 916
Anemii prin defect de sinteză a globinei 916
• Anemia feriprivă 916
Etiologie 916
Patogenie 918
Manifestări clinice 918
Date de laborator 919
Diagnostic 919
Tratament 920
Prevenire și educație sanitară 921
Bibliografie 921
SÂNGERAREA ANORMALĂ (Dr. Mihaela Mihu) 922
Patogenie 922

Hemostază

Evaluare 923
Clasificare 926
• Vasculopatiile 927
Purpura Henoch-Schönlein 927
Purpure infecțioase 927
Purpura fulminans 927
Alte purpure vasculare dobândite 928
Purpure vasculare ereditare 928
• Trombopatiile 928
Trombocitopenia 928

Trombocitopenii centrale
Trombocitopenii periferice
- Imunologice
- Nonimunologice

Trombocitopenii prin tulburarea distribuției plachetare
Trombocitopenii calitative
- Constituționale ereditare
- Câștigate

• Coagulopatiile 931
Hemofilia A 932
Hemofilia B 933
Hemofilia C 933
Deficitul de F XII Hageman 933
Boala von Willebrand 933
Deficitul de vitamina K 933
Bolile hepatice 934
Coagulare diseminată intravasculară 934
Bibliografie 934

LIMFADENOPATII (Dr. Adela Sălăjan) 935
• Limfadenopatia generalizată 935
Istoric 935
Examen fizic 935
Cauzele limfadenopatiei generalizate 936
• Limfadenopatia regională 937
• Limfadenopatia cervicală 939
Etiologie 939
Manifestări clinice 941
Diagnostic 942
Tratament 943
Tratament simptomatic
Tratament antimicrobian
Durata tratamentului
Evoluția sub tratament antiinfecțios 945
Abordarea pacientului cu limfadenopatie cervicală....................................945
Bibliografie 946
CANCERUL LA COPIL (Dr. Cristian Scurtu) 946
Principalele tipuri de cancer la copil 946
Etiologie 947
Proces oncogenetic 947
• Leucemiile 947
Manifestări clinice 947
Examene de laborator 948
Clasificare 948
Tratament 949
• Limfoamele 950
Limfomul Hodgkin 950
Limfonul non-Hodgkin 951
• Neuroblastomul 952
• Nefroblastomul 953
• Tumorile de țesuturi moi 953
• Tumorile osoase 953
Osteosarcomul 953
Sarcomul Ewing 954
• Hepatoblastomul 954
• Teratoamele 954
• Tumorile sistemului nervos central 954
• Retinoblastomul 955
Bibliografie 955

CAPITOLUL 26
BOLILE METABOLICE 956
ERORI ÎNNĂSCUTE DE METABOLISM (EREDOPATII METABOLICE) (Dr. Doinița Sfrijan) 956
Definiția și importanța problemei 956
Prezentare clinică 957
Când suspectăm o boală metabolică? 958
Semne clinice și tulburări biochimice 958
Teste de laborator 959
Erori înnăscute de metabolism la nou-născut 959
    Fenilcitonuria
    Galactozemia
    Intoleranța ereditară la fructoză
    Defectele din ciclul ureei (hiperamoniemiile)
    Acidozele organice
    Convulsiile piridoxino-dependente
Erori înnăscute de metabolism la sugar și copil 963
Principii generale de tratament 964
Bibliografie 965
TULBURĂRI HIDROELECTROLITICE (Dr. Doru Dumbravă) 965
Elemente de fiziologie a balanței hidroelectrolitice 965
    Distribuția apei și a electroliților
        • Apa totală
        • Osmolii
Principii generale de tratament în deshidratări 969
    Nevoi de întreținere privind apa și electroliții
    Estimarea deficitului hidroelectrolitic
Deshidratarea izonatremică (izotonă) 973
    Rehidratarea pe cale orală
    Rehidratarea parenterală
Hiponatremia și deshidratările hiponatremice 976
    Hiponatremia cu hipovolemie
    Hiponatremia cu normovolemie
    Hiponatremia cu hipervolemie
    Tratamentul hiponatremiilor
Hipernatremia și deshidratarea hipernatremică 978
    Tratamentul deshidratărilor hipernatremice
Potasiul 980
    Hipopotasemia
    Hiperpotasemia
Bibliografie 982
DIABETUL ZAHARAT AL COPILULUI (Dr. Mihaela Mihu) 983
Definiție 983
Etiopatogenie 983
Modalități de debut 985

Examene biologice 986
Diagnosticul stării de prediabet 986
Tratament 986
Insulinoterapia
Regimul dietetic
Autocontrolul
Supravegherea medicală
Complicații 988
Acidocetoza diabetică
Hipoglicemia
Fenomenul Somogyi
Complicațiile degenerative (tardive)
Profilaxie 990
Bibliografie 991

CAPITOLUL 27

NEUROLOGIE ȘI PSIHIATRIE 992
CONVULSIILE FEBRILE (Dr. Sanda Măgureanu) 992
Definiție 992
Epidemiologie 992
Patologie 992
Aspect clinic 994
Diagnostic 994
Prognostic și consecințe 996
Tratament 997
Concluzii 999
Bibliografie 999
EPILEPSIILE (CONVULSIILE NEFEBRILE) .
(Dr. Sanda Măgureanu) 1000
Definiții, incidență 1000
Clasificare 1001
Clasificarea internațională a crizelor epileptice 1001
Clasificarea internațională a epilepsiilor și a sindroamelor epileptice 1002
Sindroame epileptice la copil 1004
Starea de rău epileptic
Etiologie 1009
Diagnostic prezumtiv 1010
Diagnostic diferențial 1011
Sincopa
Migrena
Crizele pseudoepileptice
Cataplexia

Fenomenele paroxistice de somn
Spasmul hohotului de plâns
Vertijul paroxistic benign
Masturbarea
Ticurile
Prognostic ... 1013
Tratamentul epilepsiei ... 1013
Tratamentul medicamentos
Aspectele psihologice ale vieţii epilepticului
Bibliografie ... 1019
CEFALEEA (Dr. Sanda Măgureanu) ... 1019
Date generale ... 1019
• **Cauze, clasificare** ... 1020
Cefaleea acută ... 1020
Cefaleea acută recurentă ... 1020
Descriere
Fiziopatologie
Factori declanşatori
Debut
Criterii de diagnostic clinic
Prognosticul migrenei
Tratament
Profilaxia atacurilor
Durata tratamentului profilactic
Cefaleea cronică progresivă ... 1025
Simptomatologie
Examen clinic
Examinări paraclinice
Cefaleea cronică neprogresivă ... 1025
Cefaleea mixtă ... 1025
Bibliografie ... 1026
TICURILE (Dr. Iuliana Dobrescu) ... 1027
Definiţie ... 1027
Clasificare ... 1027
Boala Tourette ... 1027
Ticurile cronice motorii sau vocale ... 1028
Ticurile tranzitorii ... 1029
TULBURĂRILE AFECTIVE ŞI SUICIDUL
(Dr. Iuliana Dobrescu) ... 1029
• **Tulburările afective** ... 1029
Etiologie ... 1030
Clasificare ... 1030
Criterii diagnostice ... 1030
Tratament ... 1032

• Suicidul ... 1032
Etiologie ... 1033
Clinică și diagnostic ... 1033
Tratament ... 1034
Bibliografie ... 1034

CAPITOLUL 28
REUMATOLOGIE ... 1035
DATE GENERALE (Dr. Mihaela Bălgrădean) ... 1035
Teste de laborator ... 1035
    Reactanții de fază acută
    Factorii reumatoizii
    Anticorpii antinucleari
    Complexele imune circulante
    Proteinele serice și imunoglobulinele
    Complementul
    Asocierile HLA – boli reumatismale
DURERILE MUSCULOSCHELETICE (Dr. Valeria Diaconescu) 1038
• Artrita ... 1038
Artrita septică ... 1040
Artrite virale ... 1041
Boala serului ... 1041
Purpura anafilactică (Schönlein-Henoch) ... 1041
Sinovita toxică ... 1042
Dermatomiozita ... 1042
Sclerodermia ... 1042
Artrita din poliarterite ... 1043
    Poliarterita nodoasă
    Boala Kawasaki
Artrita din sicklemie ... 1045
Artrita din malignități ... 1045
Artropatia hemofilică ... 1045
Artrita traumatică ... 1045
• Alte dureri musculoscheletice la copil ... 1045
Dureri de creștere ... 1045
Dureri musculoscheletice însoțite de hipermobilitate ... 1046
Dureri musculoscheletice date de suprasolicitare ... 1046
Osteocondroze (osteonecroze) ... 1046
Fibromialgia (fibrozita) ... 1047
Entesita ... 1047
REUMATISMUL ARTICULAR ACUT (FEBRA REUMATISMALĂ)
(Dr. Mihaela Bălgrădean) ... 1047
Definiție și incidență ... 1047
Patogenie ... 1048

Anatomie patologică 1048
Manifestări clinice 1048
    Poliartrita
    Cardita
    Corneea (boala Sydenhom)
    Nodulii subcutanați
    Eritemul marginat
Diagnostic 1050
Tratament 1051
Evoluție 1051
Profilaxie 1051
Educație sanitară 1051
ARTRITA REUMATOIDĂ JUVENILĂ (Dr. Mihaela Bălgrădean) 1052
Generalități 1052
Patogenie și anatomie patologică 1052
Caracteristici generale 1052
Forme clinice 1053
Diagnostic 1056
Evoluție și complicații 1056
Prognostic 1057
Tratament 1057
Educație sanitară 1058
LUPUSUL ERITEMATOS SISTEMIC (Dr. Valeria Diaconescu) 1059
Definiție 1059
Epidemiologie 1059
Etiologie 1059
Criterii de diagnostic 1059
Manifestări clinice 1060
Examene de laborator 1062
Tratament 1063
Evoluție și prognostic 1064
Sindroame înrudite 1065
    Sindromul antifosfolipidic
    Lupusul indus de medicamente
    Sindroame mixte
    Sindrom Syogren
Bibliografie 1065

CAPITOLUL 29

ABDOMENUL ACUT CHIRURGICAL

(Dr. Alexandru Pesamosca, Dr. Niculina Bratu, Dr. Gheorghe Topor, Dr. Radu Spătaru) 1066
OCLUZII INTESTINALE CONGENITALE 1066
Ocluzii prin malformații duodenale 1066
Ocluzii prin malformații intestinale 1068

Ocluzii prin malformaţii colice 1070
Ocluzii prin ileus meconial 1071
Ocluzii intestinale prin peritonita meconială 1072
Ocluzii prin duplicaţii ale tubului digestiv 1074
    Duplicaţiile în torace
    Duplicaţiile stomacului
    Duplicaţiile duodenale
    Duplicaţiile intestinului subţire
    Duplicaţiile colonului şi ale rectului
Ocluzii prin volvulus (pe mezenter comun) 1077
Ocluzii prin megacolon congenital 1078
Ocluzii prin vicii de conformaţie anorectală 1080
OCLUZIILE INTESTINALE DOBÂNDITE 1082
Invaginaţia intestinală 1082
Herniile inghinale strangulate 1086
Herniile interne strangulate 1088
Ocluziile intestinale prin tumori 1088
Ocluzii prin obliterări ale lumenului intestinal 1089
Ocluzii intestinale prin volvulus 1089
TRAUMATISMELE ABDOMINALE LA COPIL 1090
Rupturile de splină 1090
Rupturile de ficat 1092
Rupturile de veziculă şi de canale biliare 1092
Rupturile de pancreas 1092
Rupturile de rinichi 1093
Leziunile tubului digestiv 1093
Rupturile vezicii urinare 1095
CORPII STRĂINI 1095
Corpii străini pătrunşi în tubul digestiv 1095
Corpii străini rectali 1096
INFARCTUL DE MEZENTER 1097
Infarctul secundar 1097
Infarctul primitiv 1097
MANIFESTĂRILE ABDOMINALE ACUTE DATORATE DIVERTICULULUI MECKEL 1098
Ocluzia intestinală 1098
Diverticulita (Meckelita) 1099
Ulcerul diverticulului Meckel 1099
LIMFADENITA ACUTĂ MEZENTERICĂ 1099
Simptomatologie 1100
Diagnostic 1100
Tratament 1110
APENDICITA ACUTĂ 1101
Anatomie patologică 1101
Simptomatologie 1101

Examen local 1101
Semne funcționale 1101
Semne locale 1101
Semne generale 1102
Examene de laborator 1102
Evoluție 1102
Forme clinice 1102
Examen radiologic 1103
PERITONITE ACUTE PRIMITIVE 1104
Etiopatogenie 1104
Simptomatologie 1105
Examen local 1105
Forme clinice 1105
Tratament 1105
TORSIUNILE ANEXELOR UTERINE NORMALE ȘI PATOLOGICE 1106
Etiopatogenie 1106
Simptomatologie 1106
Diagnostic diferențial 1107
Evoluție și complicații 1107
Tratament 1107
Bibliografie 1107

CAPITOLUL 30
DERMATOLOGIE

(Dr. Luminița Vladu) 1108
PATOLOGIA CUTANATĂ A NOU-NĂSCUTULUI ȘI SUGARULUI 1108
Afecțiuni ale glandelor sudoripare 1108
Afecțiuni ale foliculului pilosebaceu 1109
Patologia cordonului ombilical 1109
Boli ale țesutului subcutanat 1109
    Neinfecțioase
    Infecțioase
Manifestări eritematoscuamoase 1110
    Eritemul neonatal
    Psoriazisul de scutec
    Descuamarea lamelară a nou-născuților
    Eritrodermii (eritem generalizat)
Erupții eczematoase 1111
    Dermatita de contact
    Dermatita seboreică
    Erupții eczematoase rare

Afecțiuni veziculobuloase 1114
    De origine infecțioasă
    Manifestări buloase ereditare
    Diverse
Erupții pustuloase 1115
    Cu etiologie infecțioasă
    De etiologie inversă
Leziuni tumorale 1116
Hamartoame, tulburări de dezvoltare 1116
    Nevii epdermici
    Nevii.dermici
    Nevii angiomatoși (hemangioame)
    Malformații vasculare
    Limfangioamele
    Tulburările pigmentației melanice
DERMATITA ATOPICĂ 1118
Definiție, frecvență 1118
Manifestări clinice 1118
Diagnostic 1119
Evoluție 1120
Principii de tratament 1120
DERMATOZELE PARAZITARE 1121
Prurigo strofulus 1121
Scabia 1122
Pediculozele 1123
    Pediculoza capului
    Pediculoza corpului
    Ftiriaza pubiană
MICOZELE CUTANATE SUPERFICIALE 1125
Dermatofițiile 1125
    Pilomicozele
        • Microsporia pielii capului
        • Tricofiția pielii capului
        • Pilomicozele supurate
    Dermatofițiile pielii glabre
    Onicomicozele dermatofitice
Dermatoze determinate de levuri 1128
    Pitiriazisul verzicolor
    Candidozele cutaneomucoase
        • Candidozele mucoasei bucale (stomatita candidozică, cheilita angulară, cheilita candidozică)
        • Candidozele mucoasei genitale, perineale (vulvovaginita candidozică, candidoza perianală)
        • Candidozele cutanate (intertrigo inghinocrural, candidoza de scutec, candidoze cutanate generalizate)
        • Candidoza cutaneomucoasă cronică

PATOLOGIA GLANDELOR SEBACEE: ACNEEA VULGARĂ 1131
Manifestări clinice 1131
Fizioetiologie 1131
Forme clinice de acnee 1133
Tratament 1134
Bibliografie 1136

CAPITOLUL 31
OFTALMOLOGIE

(Dr. Anca Ciubotaru) 1138
PARTICULARITĂȚI ANATOMO-FIZIOLOGICE ALE OCHIULUI LA SUGAR 1138
REFRACȚIA OCULARĂ ȘI TULBURĂRILE EI 1139
Hipermetropia 1140
Miopia 1140
Astigmatismul 1141
TULBURĂRILE MOTILITĂȚII OCULARE 1142
Strabismul latent (heteroforia) 1143
GLAUCOMUL CONGENITAL 1144
OBSTRUCȚIA CONGENITALĂ A CANALULUI LACRIMAL 1144
OCHIUL ROȘU 1145
MODIFICĂRILE PATOLOGICE ALE PUPILEI 1147
TRAUMATISMELE OCULARE 1150
Corpii străini oculari 1151
  Conjuctivali
  Corneeni
  Intraoculari
  Orbitali
Arsurile oculare 1152
  Arsuri termice
  Arsuri chimice
OCHIUL ÎN TULBURĂRILE DE METABOLISM 1154
• **Tulburările metabolismului aminoacizilor** 1154
Cistinoza (boala Lignac-Fanconi) 1154
Homocistinuria 1155
Albinismul 1155
Melanoza oculară 1155
• **Tulburările metabolismului lipidic** 1155
Boala Tay-Sachs (degenerescența retiniană familială, idioția familială amaurotică, forma infantilă) 1156
Boala Niemann-Pick 1156
Boala Gaucher (glucocerebrozidoza) 1156
Boala Hand-Schuller-Christian (granulomatoza lipoidică, lipoidoza colesterinică) 1156

Boala Fabry 1156
Sindromul Refsum 1157
• **Alte tulburări metabolice** 1157
Boala Wilson (degenerescența hepatolenticulară) 1157
Porfiria congenitală (boala Gunther) 1157
Galactozemia 1158
Boala Pfaundler-Hurler (disostoza multiplă, lipocondrodistrofia, gargoilismul) 1158
OCHIUL ÎN TULBURĂRI DEGENERATIVE ALE SISTEMULUI OSTEOARTICULAR 1158
Sindromul Albers-Schonberg (osteoscleroza fragilă generalizată, osteoscleroza congenitală) 1158
Sindromul Apert (acrocraniodisfalangia) 1158
Boala Crouzon (disostoza craniofacială) 1159
Craniostenozele 1159
Sindromul Franceschetti-Klein (disostoza mandibulofacială) 1159
Sindromul van der Hoeve (osteogeneza imperfectă) 1160
Sindromul Waardenburg (discromia iridocutanată și displazia auditivă) 1160
Sindromul Turner (infantilism pterigogonadal) 1160
Sindromul Down 1161
Sindromul Marfan (distrofia mezodermală congenitală hipoplastică) 1161
OCHIUL ÎN FACOMATOZE 1161
Neurofibromatoza Recklinghausen (boala Recklinghausen) ... 1162
Scleroza cerebrală tuberoasă (boala Bourneville) 1162
Angiomatoza retinocerebeloasă (boala Hippel-Lindau) 1163
Angiomatoza meningooculofacială (sindromul Sturge-Weber-Krabbe) 1163
COPILUL CU HANDICAP VIZUAL 1164
Bibliografie 1165

CAPITOLUL 32
PROBLEME O.R.L. 1167
COPILUL SURD (Dr. Mihai Buruiană, Dr. Dan Gheorghe) 1167
Factori de risc 1167
Diagnostic 1169
Evaluare 1170
Îngrijire 1172
Concluzie 1174
Bibliografie 1175
EPISTAXISUL LA COPIL 1175
Cauze 1175
Caractere clinice 1176
Tratament 1177
Profilaxie 1179
Bibliografie 1179

CAPITOLUL 33

NOȚIUNI DE STOMATOLOGIE PEDIATRICĂ

(Dr. Elena Burtan) 1180
Introducere 1180
Anomalii de dezvoltare și de erupție 1181
  Etape
  Dinții natali și neonatali
  Modificări de număr
  Modificări de dimensiune
  Modificări de formă
  Modificări de stuctură
Caria dentară și complicațiile ei 1185
Gingivita și periodontita 1186
Noțiuni de profilaxie stomatologică 1187
  Igiena bucală
  Suzetele, sugerea degetului, alte accesorii de calmare
  Fluorurile
Pacienții speciali 1189
Concluzii 1190
Bibliografie 1190

CAPITOLUL 34

DATE ESENȚIALE PENTRU EVALUARE, VALORI NORMALE, FORMULE DE CONVERSIE

(Dr. Florea Iordăchescu) 1191
Bibliografie 1212
Lista tabelelor și figurilor 1213

Redactor de carte: *Iuliana ANDRIESCU*

Tehnoredactare computerizată: *Aura ACSINTE*
Mariana VOICA
Florin GEORGESCU

Culegere text: *Ștefan IORDĂCHESCU*
Tatiana MILITARU
Ștefania NUȚĂ
Luminița PETRE
Florica ȘTEFAN

Grafica:

AT GRAPHIQUE
• PUBLICITATE • RECLAMĂ •
• PREGĂTIREA FORMEI •
• SELECȚIE DE CULOARE • TIPAR •
București • Bd. Ficusului nr. 42 A
TEL: 679 69 10 • 094 64 19 52

Editura Național

ÎN COLECȚIA MEDICUL DE FAMILIE

Au apărut:

☐ **Produse farmaceutice 1997** Coord. Prof. Dr. Dan Georgescu
☐ **Compendiu ORL** Prof. Dr. D. Sarafoleanu, Dr. C. Sarafoleanu
☐ **Dermatologie** Prof. Dr. Alexandru Dimitrescu
☐ **Neurologie** Prof. Dr. Constantin Popa
☐ **Reumatologie** Prof. Dr. Eugen Popescu
☐ **Endocrinologie** Prof. Dr. C. Dumitrache, Dr. B. Ionescu, Dr. A. Ranetti
☐ **Tratat de implantologie orală** Prof. Dr. Nicolae Gănuță, Asist. Univ. Alex. Bucur, Dr. Alex. Gănuță
☐ **Boli interne – 2 vol.** Coord. Prof. Dr. Dan Georgescu
☐ **Pediatrie** Conf. Dr. Florin Iordăchescu
☐ **Obstetrică** Prof. Dr. Virgil Ancăr, Dr. Crângu Ionescu
☐ **Oftalmologie** Conf. Dr. Marieta Dumitrache

În curs de apariție:

☐ **Ginecologie** Prof. Dr. Virgil Ancăr, Dr. Crângu Ionescu
☐ **Boli infecțioase** Prof. Dr. Chiotan
☐ **Ortopedie** Prof. Dr. Andrei Firică
☐ **Traumatologie** Prof. Dr. Andrei Firică
☐ **Chirurgie orală** Prof. Dr. Nicolae Gănuță
☐ **Psihiatrie** Dr. Marie Jeane Georgescu
☐ **Herpes ocular** Conf. Dr. Marieta Dumitrache

COLECȚIA TRATATE DE MEDICINĂ

Au apărut:

☐ ***Tratat de implantologie*** Prof. dr. Nicolae Gănuță, Asist. Univ. Alex. Bucur Dr. Alex. Gănuță

În curs de apariție:

☐ ***Tratat de cardiologie*** Coord. Prof. dr. Costin Carp,
☐ ***Tratat de neurologie*** Coord. Prof. dr. Constantin Popa,
☐ ***Tratatul medicului de familie*** Coord. Prof. dr. Dan Georgescu.

COLECȚIA MONOGRAFII MEDICALE:

În curs de apariție:

☐ ***Chirurgie oro-maxilo-facială*** Prof. dr. Nicolae Gănuță,
☐ ***Herpes ocular*** Conf. dr. Marieta Dumitrache,
☐ ***Exoftalmia*** Dr. Tatiana Roșca,
☐ ***Echocardiografia Doppler*** Conf. dr. Crina Simescu,
☐ ***Boli infecțioase*** Prof. dr. Mircea Chiotan.

Editura Național

DIRECTOR GENERAL
DAN CHIRIAC

Redactori
Iuliana Andriescu, Ana Budică,
Larisa Dicu, Dana Florescu,
Radu Macovei jr., Liliana Scarlat,
Roxana Cofaru,
Teodora Trandafir.

Tehnoredactare computerizată
coord. Adrian Militaru
Aura Axinte, Florin Georgescu, Paula
Ivănuș, Tatiana Militaru, Rodica Niță,
Angela Sav, Mariana Voica.

Culegere text
Ștefania Nuță, Florica Ștefan,
Mihaela Ungureanu,
Luminița Gavrilă.

Corector
Cornelia Zahiu

Tehnolog
ing. Dan Nicolae Luca

N

Imprimat la
S.C. NAȚIONAL IMPRIM S.A.
Coordonat de: **Atanase Sav**
Director executiv
Alexandru Constantin
Director marketing

Str. Jean Louis Calderon nr. 35, sector 2, București
tel./fax - 314.94.31 - 314.95.19 C.P. 211, O.P. 13 - București